

**DIE CHRONISCHE OBSTIPATION IM
KINDESALTER UNTER BESONDERER
BERÜCKSICHTIGUNG DER
HIRSCHSPRUNGSCHEN ERKRANKUNG**

von

Hans-Dieter Schraml

aus

Weiden

1977 #230

Aus der Chirurgischen Klinik mit Poliklinik
der Universität Erlangen-Nürnberg
(Direktor: Prof. Dr. med. G. Hegemann)

DIE CHRONISCHE OBSTIPATION IM KINDESALTER UNTER BESONDERER BERÜCKSICHTIGUNG DER HIRSCHSPRUNGSCHEN ERKRANKUNG

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
dem Fachbereich Medizin
der Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen-Nürnberg

vorgelegt
von
Hans-Dieter Schraml
aus
Weiden

Gedruckt mit Erlaubnis des Fachbereichs Medizin
der Universität Erlangen-Nürnberg

DIE CHRONISCHE OBSTIPATION IM
KINDERALTER UNTER BESONDERER
BERÜCKSICHTIGUNG DER
HIRSCHSPRUNGSCHEN ERKRANKUNG

Neuauflage - Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades
des Medizinischen Fakultät
der Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen-Nürnberg

Dekan: Prof. Dr. E. Rügheimer

Referent: Priv.-Doz. Dr. G.H. Willital

Korreferent: Prof. Dr. G. Hegemann

Tag der mündlichen Prüfung: 23. 6. 1977

Hans-Dieter Schraml

Weiden

Meinen Eltern in Dankbarkeit



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Herrn Professor Dr. med. G. Hegemann,
Direktor der Chirurgischen Klinik der
Universität Erlangen-Nürnberg, danke ich,
daß ich diese Arbeit in seinem Hause durch-
führen durfte.

Besonderen Dank schulde ich Herrn Privatdozenten
Dr. med. G.H. Willital für seine stets freund-
liche und hilfsbereite Unterstützung bei der
Erstellung dieser Arbeit.

	Seite
I. EINLEITUNG	1
II. HISTORISCHER RÜCKBLICK	3
III. DIE CHRONISCHE OBSTIPATION IM KINDESALTER	10
1. Definition	10
2. Die Physiologie der Kolonfunktion	12
3. Kontinenzmechanismus und Defäkation	15
4. Die Pathophysiologie des Megakolon	17
5. Die Differentialdiagnose der chronischen Obstipation	20
6. Das Sigma elongatum	27
7. Die Ganglienzelldysgenesien	31
8. Die Analsphinkterachalasie	50
9. Malabsorptionssyndrome	52
IV. ZUR DIFFERENTIALDIAGNOSE DER INTESTINALEN OBSTRUKTION BEIM NEUGEBORENEN	53
1. Allgemeines	53
2. Der Morbus Hirschsprung (Ganglienzell- dysgenesien)	53
3. Meconium Plug Syndrom	60
4. Der Mekonium-Ileus	62
5. Angeborene Atresien und Stenosen	64
6. Seltene Erkrankungen	67

V.	ZUR DIFFERENTIALDIAGNOSE ILEUSARTIGER ZUSTANDSBILDER IM SÄUGLINGS- UND KLEIN- KINDESALTER	69
	1. Der Morbus Hirschsprung	69
	2. Die Invagination	70
	3. Der Volvulus (Die Sigma-Torsion)	72
	4. Die akute Obstipation	75
VI.	AUFGABENSTELLUNG UND BESCHREIBUNG DES BENUTZTEN MATERIALS	77
VII.	ERGEBNISSE UNSERER KRANKENGESCHICHTEN	78
	1. Die Häufigkeit der verschiedenen Krankheiten mit dem Leitsymptom chronische Obstipation	78
	2. Die Verteilung auf beide Geschlechter	96
	3. Die Häufigkeit assoziierter Fehl- bildungen und Begleiterkrankungen	98
	4. Die präoperative Symptomatik	100
	5. Die Diagnostik	105
	6. Die Therapie	110
VIII.	ERGEBNISSE DER NACHUNTERSUCHUNG	117
	1. Allgemeines	117
	2. Defäkation	117
	3. Rektal-digitale Untersuchung	118
	4. Therapeutisches Ergebnis	121

IX. ZUSAMMENFASSUNG	128
X. ZUSAMMENSTELLUNG DER KRANKENGESCHICHTEN MIT DIAGNOSEN	133
XI. LITERATURVERZEICHNIS	142
XII. LEBENS LAUF	166

I. EINLEITUNG

Die heutigen Möglichkeiten in der definitiven chirurgischen Therapie der verschiedenen Erscheinungsformen des Megakolon sind der Entwicklung der Kinderchirurgie als Spezialfach innerhalb der Chirurgie zuzuschreiben. Moderne Methoden der Anästhesie, die bessere Überwachung des intermediären Stoffwechsels, die Verhütung des Schocks und der große Einsatz an Blut und Blutersatzmitteln schufen die Voraussetzung für die erfolgreiche Durchführung von Operationen bei Kleinkindern, Säuglingen und Neugeborenen. Wesentliches ist auch auf dem Gebiet der postoperativen Behandlung und der langfristigen parenteralen Ernährung geleistet worden. Zweifelsohne ist diese Entwicklung noch nicht zum Abschluß gebracht und in den kommenden Jahren dürfte vor allem die Grundlagenforschung weitere Fortschritte erbringen (150).

Bemerkenswert ist die in den letzten Jahren erfolgte Differenzierung der verschiedenen Erscheinungsformen des Megakolon. Ermöglicht wurde dies durch neue diagnostische Methoden wie die rektale Schleimhaut-Doppelsaugbiopsie und die anorektale Manometrie.

Dabei konnten vom unklaren Begriff "Megacolon idiopathicum" verschiedene klar definierte Krankheitsbilder abgegrenzt werden. Dies erst ermöglichte eine genaue Indikationsstellung für die einzelnen Operationsverfahren.

II. HISTORISCHER RÜCKBLICK

Schon vor mehr als 280 Jahren wurde in der Literatur zum ersten Mal ein Megakolon beschrieben. Der Holländer Frederick Ruysch, Anatom und Physiker, veröffentlichte 1691 seine Beobachtung in Amsterdam in seinem Werk "Observationum Anatomico - chirurgicarum Centuria" (152). Er sah bei der Autopsie eines im Alter von 5 Jahren verstorbenen Mädchens eine "enorme Dilatation des Colon". Der Beschreibung des Megakolon und des Krankheitsverlaufes nach muß es sich hierbei um ein Megacolon congenitum Hirschsprung gehandelt haben.

In den folgenden 200 Jahren bis zum klassischen Vortrag des Kopenhagener Kinderarztes Hirschsprung 1886 auf dem Berliner Pädiater-Kongreß (71) wurden noch weitere Arbeiten über das Megakolon veröffentlicht.

Noch bis Ende des 19. Jahrhunderts wurde das Megakolon selbst als primäre Ursache angesehen. Hirschsprung glaubte damals noch, daß die Dilatation und die Hypertrophie des Kolon angeboren und der Grund

für die Stuhlträ'gheit in einer Motilitätsstörung des erweiterten Darms zu suchen sei. Bei der Obduktion wurde die Aufmerksamkeit immer wieder auf das exzessive Megakolon gelenkt. Niemand kam in dieser Zeit auf den Gedanken, die Ursache dafür außerhalb des eigentlichen dilatierten Darms zu suchen. Der distal davon gelegene enggestellte Abschnitt stellte sich ja beim ausgeprägten Bild mit massiver Dilatation makroskopisch als normal dar.

Die Voraussetzung für die richtige Erkennung der Pathogenese des Morbus Hirschsprung wurde erst in der Mitte des 19. Jahrhunderts geschaffen. 1857 veröffentlichte Georg Meissner, Anatom und Physiologe in Basel und Göttingen, seine Entdeckung über den Plexus submucosus (113). Der Breslauer Physiologe Lecpold Auerbach entdeckte 1862 den Plexus myentericus (7, 8).

Damit war praktisch die Möglichkeit gegeben, die Ursache des angeborenen Megakolon festzustellen. Dennoch dauerte es noch 40 Jahre bis Tittel 1901 die Pathogenese des Megacolon congenitum erkannte: Das vollständige Fehlen der Ganglienzellen des Plexus myentericus Auerbachi und des Plexus submucosus Meissneri im sogenannten engen Segment (173).

Fenwick vermutete schon 1900, daß das eigentliche Hindernis für die Weiterbeförderung des Darminhalts aboral des Megakolon liege. Er glaubte aber als Ursache der Erkrankung einen Sphinkterspasmus ansehen zu müssen (48).

Zu ähnlichen Ergebnissen wie Tittel (173) kamen durch ihre Untersuchungen 1904 Brentano (21) und ausführlich 1920 und 1924 Dalla-Valle (29, 30), außerdem 1938 Robertson und Kernohan (151), 1940 Tiffin, Chandler und Faber (172), 1948 Whitehouse und Kernohan (177) und Zuelzer und Wilson (188).

Wesentliche Grundlagen zum Verständnis der Pathogenese des Morbus Hirschsprung erarbeiteten 1967 Oka-moto und Ueda durch ihre Arbeit über die Einwanderung der Ganglienzellen in das Darmrohr in kranio-kaudaler Richtung (134).

Durch histochemische Untersuchungen aganglionärer Darmabschnitte schufen Kamijo et al. (86), Koelle (90) und Meier-Ruge (108) die Voraussetzungen für die heute übliche Anwendung der rektalen Schleimhaut-Doppelsaugbiopsie.

Seit Beginn dieses Jahrhunderts wurden viele weitere Erkrankungen gefunden, die ein Megakolon provozieren können. So beobachteten 1923 Ishikawa (85), 1926 Kleinschmidt (89) und 1932 Adamson und Aird (1) ein Megakolon nach Resektion oder Durchtrennung des parasymphathischen Anteils des Sakralmarks, das sich nach einer Sympathektomie wieder zurückbildete.

Als weitere Ursachen eines Megakolon wurden

- psychogene Faktoren (15),
 - geistige Retardierung und
 - Kretinismus (142) betrachtet.
 - Rehbein (144) sah ernährungsbedingte Obstipation
 - Erziehungsfehler
 - das willkürliche Unterdrücken des Stuhlganges aus vielerlei Gründen als auslösende Ursache an.
-
- Vitamin-B 1-Mangel (67),
 - die Chagas-Krankheit (149),
 - die Colitis ulcerosa,
 - schwere Viruserkrankungen des Darms (156, 157) wurden ebenfalls als auslösende Ursachen angeschuldigt.
-
- Hukuhara et al. (81, 82) zeigten 1959 und 1961 das Auftreten eines Megakolon als Folge einer ischämischen Schädigung der intramuralen Plexus.

- MeLamed und Kubian (114) und Scharer und Burhenne (157) induzierten durch Pharmaka Kolondilatationen.

Nachdem zu Beginn dieses Jahrhunderts die Ursache dieser Erkrankung erkannt worden war, war eigentlich der Weg frei für eine causale Therapie. Es dauerte aber noch 40 Jahre, bis der brasilianische Chirurg A. Correia Netto 1940 das enge Segment resezierte und damit zum ersten Mal eine erfolgversprechende Operation durchführte (124). Die vorher angewandten Verfahren ließen sich immer von der gerade herrschenden Vorstellung über das Wesen der Störung leiten. Anfangs wurden Colopexie, Coloplicatio, Umgehungsanastomose, partielle und totale Colektomie angewandt, um das als Ursache angesehene Megacolon auszuschalten. Da dabei meistens die aganglionäre Zone unberücksichtigt blieb, mußten diese Verfahren mit einer hohen Rezidivquote belastet sein. Später gab man sie zugunsten neurochirurgischer Methoden auf. Man glaubte, daß ein erhöhter Sympathikustonus dieses Krankheitsbild erzeuge und versuchte durch Ausschalten des Sympathikus einen Ausgleich in der vegetativen Innervationslage zu schaffen. Resektionen oder Blockaden des lumbalen Grenzstranges, des abdominalen Plexus oder des Nervus splanchnicus waren zwar mit einer weit geringeren Mortalität behaftet, als die Eingriffe am Darm selbst, doch hatten auch sie keinen überzeugenden Erfolg (143).

Erst 1948 zog der amerikanische Kinderchirurg Swenson (169) aus diesen Erkenntnissen den richtigen Schluß und erreichte mit der Entfernung des aganglionären Segmentes sehr gute Ergebnisse. Zweifellos ist es sein Verdienst, die operative Therapie des Megacolon congenitum Hirschsprung zu einem Routine-Verfahren ausgebaut zu haben. Er wandte dabei die auch schon von Netto (124) durchgeführte Rektosigmoidektomie nach der auf Kraske-Grekow-Hochenegg-Kümmel-De Quervain zurückzuführenden sogenannten abdominoperinealen Durchzugstechnik an (67).

1952 gab State (166) die intraabdominelle anteriore Resektion des Sigma an, die von Rehbein 1955 durch die postoperative Sphinkterdehnung erweitert wurde und heute als Operation nach State-Rehbein durchgeführt wird (143).

Weitere Verfahren sind das von Duhamel (34, 35, 36) angegebene retrorektale-transanale Durchzugsverfahren, es wurde von Böttger und Hüner (19) und von Grob et al. (62) modifiziert, und der abdominoperineale Durchzug nach Soave (162). Beim letzteren verbleibt das Rectum als seromuskulärer Schlauch, durch den dann das Colon durchgezogen wird und mit diesem verklebt.

Große Bedeutung in der modernen Behandlung verschiedener Formen der chronischen Obstipation hat die posteriore submuköse Sphinkteromyotomie erlangt, die bei uns in der von Lynn (106) angegebenen Weise durchgeführt wird.

III. DIE CHRONISCHE OBSTIPATION IM KINDESALTER

1. Definition

Holschneider (74) versteht unter chronischer Obstipation eine "ausgeprägte Konsistenzvermehrung des Stuhles bei anhaltender Hemmung der Stuhlentleerung mit Defäkationsintervallen von 3 und mehr Tagen".

Sie ist eine Folge funktioneller oder organischer Störungen des Kontinenzmechanismus und das zentrale Symptom einer Vielzahl anorektaler Erkrankungen (77).

Abzugrenzen von der hartnäckigen, über Monate anhaltenden chronischen Obstipation ist nach Holschneider die akute Obstipation. Bei dieser "Pseudo-Obstipation" handelt es sich um eine "einmalige, vorübergehende Verstopfung bei späterer regelmäßiger Stuhlentleerung" (74).

Im Neugeborenenalter spricht man von "Intestinalen Obstruktionen". Sie erscheinen nach Willital (182) entweder als intermittierende Obstruktion mit subileusartigen Erscheinungsbildern nach fehlendem, bzw. stark verzögertem Mekoniumabgang von Geburt an oder als konstant progredienter Ileuszustand mit fehlendem Mekonium-

abgang, intestinaler Blähung, sichtbaren Darmsteifungen bei der Sicht von lateral auf das Abdomen und galliges Erbrechen.

Unter Megakolon verstehen wir einen Symptomenkomplex mit starker, manchmal grotesker Erweiterung des Dickdarmlumens und eine Verlängerung des Kolon bei gleichzeitiger Hypertrophie der Darmwandmuskulatur. Die Lichtung ist von gestauten Kotmassen erfüllt (64).

Holschneider und Metzler (79) definieren Kontinenz als die "willkürliche und unwillkürliche Beherrschung der Stuhlkontrolle über einen längeren Zeitraum".

2. Die Physiologie der Colonfunktion

Learmonth und Markowitz bewiesen 1929 den Einfluß des Sympathikus und Parasympathikus auf die Peristaltik des Kolon und den Tonus des Sphinkterorgans (98, 99).

Nach Berger führt eine Reizung des Sympathikus zur Dilatation, Tonusverminderung und Herabsetzung der Darmperistaltik und zur Tonusvermehrung des Sphinkters. Erregung des Parasympathikus ergibt neben einer Tonusvermehrung und erhöhten Peristaltik des Kolon ein Erschlaffen und Öffnen des Sphinkter ani internus. Die parasympathischen Fasern für den Enddarm stammen aus dem Sakralmark S 2 - 4, die sympathischen Fasern aus dem Lumbalmark (15).

Ebenso kann mit Pharmaka die Kolontätigkeit und der Sphinkter ani internus beeinflußt werden. Sympathicomimetika und Parasympathikolytika vermindern die Kolonmotilität und führen zu einer Tonusverminderung und Dilatation des Dickdarms, jedoch zu einer Tonussteigerung des Sphinkter ani internus. Sympathikolytika und Parasympathikomimetika erhöhen die Darmtätigkeit und den Tonus der Darmwand und bewirken ein Erschlaffen des Sphinkter ani internus (15) (siehe Tabelle 1).

Sympathische und parasympathische Wirkungen von Pharmaka

auf den Enddarm

Vegetatives Nervensystem	Pharmaka	Colon	Sphinkter ani internus
Stimulierung:	Adrenalingruppe	-	+
Hemmung:	Ergotamingruppe	+	-
Stimulierung:	Acetylcholin u.ä.	+	-
Hemmung:	Belladonnagruppe	-	+

Tabelle 1: Überblick über die Wirkungen von Pharmaka
über das vegetative Nervensystem auf den
Enddarm nach Berger (15)

1968 zeigte Meier-Ruge (108), daß bei einer Druck-
steigerung im Darmlumen die Nervenfasern des Plexus
submucosus (intramuraler Parasympathikus) erregt wer-
den. Diese Exzitation des Plexus submucosus wird
durch Reflexbögen auf den Plexus myentericus (intra-
muraler Parasympathikus) übertragen. Der Plexus my-
entericus löst eine Kontraktion der Längsmuskulatur
aus und hemmt gleichzeitig die Reizübertragung der in
den Ganglienzellen umgeschalteten Nervenfasern des
extramuralen Parasympathikus. Die Hemmung der Erre-
gungsübertragung des extramuralen Parasympathikus auf
die Ringmuskulatur führt zu deren synchroner Erschlaf-
fung. Die durch die Kontraktion der Längsmuskulatur
ausgelöste scherengitterartige Bewegung des bindege-
webigen Grundgerüsts der Darmwand führt zu einer
Umordnung, Verschiebung und Raffung der Ringmuskula-
tur mit dem Ergebnis einer Dilatation der Ringmuskula-
tur. Beim Erlöschen des Druckreizes bricht die Ex-
zitation des intramuralen Parasympathikus zusammen.
Das führt zu einer Erschlaffung der Längsmuskulatur
und der Aufhebung der Blockierung des extramuralen
Parasympathikus. Dessen Erregung löst eine Kontrak-
tion der Ringmuskulatur aus, was ein aktives Voran-
treiben der Kotsäule bewirkt, andererseits für die
Tonisierung der Darmwand verantwortlich ist (108).

Während im Dünndarm die Peristaltik immerwährend abläuft, ist sie im Kolon periodisch und vom Füllungsdruck abhängig (104).

3. Kontinenzmechanismus und Defäkation

Ein tieferes Verständnis für das Wesen des Kontinenzmechanismus und über den Ablauf der Defäkation wurde erst in den letzten Jahren durch die Arbeiten Holschneiders und seiner Mitarbeiter gewonnen (75, 76, 78, 79). Ermöglicht wurde dies durch die technische Verbesserung der Druckmessung im Enddarm, der anorektalen Manometrie (79).

Durch den gastrokolischen oder ieokolischen Reflex oder die willkürliche Betätigung der Bauchpresse werden kräftige Kolonbewegungen eingeleitet, die zur Füllung des Rektosigmoids mit Darminhalt führen (74). Dort kommt es in etwa $\frac{2}{3}$ der Fälle zu segmentalen motorischen Aktivitäten und in $\frac{1}{3}$ zu propulsiven Wellen (79).

Die zunehmende Füllung des Rektums mit Faezes führt zur Erhöhung des Rektaldruckes und durch Reizung von Dehnungsrezeptoren im Muskulus puborectalis und para-

puborektalen Gewebe zum Stuhldrang. Das Anorektum reagiert nun über spinale Reflexbögen mit einer Erschlaffung des Muskulus sphincter ani internus, dies wird als Sphinkterrelaxationsreflex bezeichnet (74), und mit einer gleichzeitigen Kontraktion des Muskulus sphincter ani externus.

Auf diese Weise wird die Haut des Analkanals, die mit zahlreichen neuronalen Tastkörperchen ausgestattet ist, mit Darminhalt kontaminiert. Die Reizung dieser Rezeptoren erlaubt die Diskriminierung, das heißt die Unterscheidung von festem, flüssigem oder gasförmigem Darminhalt, und führt zum "Bewußtwerden der Kontinenzgefährdung". Durch die Kontraktion des Sphincter ani externus wird gleichzeitig ein Austreten des Faeces aus dem Analkanal und damit ein Stuhlschmieren verhindert. Bei noch nicht stuhltrainierten Kindern kommt es danach zu einer unwillkürlichen Kontraktion der Musculus puborectalis - Schlinge, ältere Kinder können durch willkürliche Kontraktion des Beckenbodens und des äußeren Schließmuskels die Defäkation aufhalten, dies wird als Kontinenzreaktion bezeichnet (79).

Auf diese Weise kann sich das Rektum durch Distension an höhere intraluminelle Drucke adaptieren. Diese Anpassungsfähigkeit wird als Adaptationsreaktion benannt. Kommt es im tiefen Rektum zu einem kriti-

schen Distensionsvolumen von 120 ml bis 150 ml und zu Drucken von über 20 mm bis 30 mm Quecksilbersäule, resultiert eine repetitive Relaxation im Anorektum. Unter Einsatz der Willkürlichen Bauchpresse und reziproker Hemmung der quergestreiften Beckenbodenmuskulatur wird der anorektale Winkel abgeflacht und die Defäkation beginnt. Dabei wird der Analkanal auf 2 bis 3 Querfinger erweitert und die Kotsäule mit Hilfe der Bauchpresse bei geschlossener Epiglottis in wenigen Stößen vollständig entleert (74, 79).

4. Die Pathophysiologie des Megakolon

Das Megakolon ist keine primäre Fehlbildung, sondern entsteht immer erst sekundär durch irgendeine über längere Zeit bestehende Störung beim Transport des Darminhalts oder beim Defäkationsablauf. Ursächlich kommen sowohl organische als auch funktionelle Passagehindernisse in Frage.

Vor dem Hindernis kommt es zu einer Kotansammlung mit Eindickung des Darminhalts und chronischen Obstipation. Da durch den mangelhaften Weitertransport

der Kotmassen die Koprostase ständig zunimmt, kommt es zur Dilatation des Darms. Der durch die Erweiterung gesteigerte und durch die Passagestörung anhaltende Dehnungsreiz auf die Darmwand führt nach Meier-Ruge zu einer Enzymaktivitätssteigerung in den Ganglienzellen des intramuralen Parasympathikus. Dabei kommt es zu einer Arbeitshypertrophie der Darmwandmuskulatur, und zwar vorwiegend der Ringmuskelschicht, denn diese treibt die Kotsäule aktiv gegen das Hindernis voran (108).

Das Resultat ist eine sekundäre Megakolonbildung. Dieser dilatierte und hypertrophierte und in seiner Funktion wertlos gewordene Darm muß dann neben der Beseitigung der ursächlichen Störung reseziert werden (74).

In den meisten Fällen reicht das Megakolon bis zum Sphinkterorgan. Bei der rektal-digitalen Untersuchung findet man ein mit Stuhlmassen ausgemauertes, dilatiertes Rektum. Entweder es besteht schon von vorneherein eine Perzeptionsstörung bei der Füllung des Rektums mit Stuhl oder mit der Zeit adaptiert sich das Rektum an den erhöhten Druck. Zur Auslösung des Stuhldrangefühles sind höhere Drucke im Rektum

und ein größeres Volumen notwendig.

Die im Rektum liegenden Stuhlmassen werden durch hyperreaktive, propulsive Wellen ständig gegen die Analsphinkteren gepresst, weiten den Analkanal geringfügig auf und kleinste Stuhlmengen führen dann zum Kotschmieren. Man bezeichnet dies als Megakolon bzw. Megarektum mit Überfließinkontinenz (74). Die durch die ständige Überdehnung des Rektums entstandene Perzeptionsstörung nennt man nach Nixon rektales Inertia-Syndrom.

Nach Bennek und Hofmann (10) haben 75 % der Kinder mit einem Megacolon congenitum praeoperativ eine mehr oder weniger ausgeprägte Hyperammoniämie, die sich postoperativ ausgleicht. Dabei bestimmt der Grad der Passagestörung und die Dysfunktion der hepatischen Eliminierungsprozesse die Höhe des peripheren venösen Blutammoniaks. Vermutlich reicht die Entgiftungskapazität der Leber bei übermäßigem Angebot nicht aus, so daß im peripheren venösen Blut toxische Substanzen vom Typ des Ammoniaks verbleiben. Kinder mit funktionellem oder sekundärem Megacolon verhalten sich uncharakteristisch hinsichtlich des Ammoniakspiegels (10).

5. Die Differentialdiagnose der chronischen Obstipation

Nachdem durch die Arbeiten von Tittel (173) bis Swenson (169) der eigentliche Morbus Hirschsprung von den übrigen Megakolonerkrankungen abgegrenzt werden konnte, schlug Lee 1950 nachstehende Einteilung vor (100). Formen, die auf keine erkennbare Ursache zurückzuführen waren, bezeichnete er als idiopathisch:

1. Das Megacolon congenitum Hirschsprung mit einem aganglionären Segment
2. Das Megacolon idiopathicum ohne Veränderungen am intramuralen Nervenplexus
3. Das symptomatische oder sekundäre Megacolon nach Darmstenosen aus verschiedenen Ursachen.

1963 erweiterte Hecker (67) diese Einteilung um:

4. Das erworbene Megacolon.

Er kritisierte dabei auch zugleich die Ungenauigkeit dieser Begriffe:

- a) Sie benennen alle nicht die Ursachen des Leidens,
sondern die Folge
- b) Es können einige Namen ebensogut für andere der
vier Krankheitsbilder zutreffen.

Er schränkte aber ein, daß sie nun einmal eingebürgert und
im Schrifttum verankert seien.

1964 untersuchten Callaghan und Nixon (24) die Tonus-
abhängigkeit des Sphincters ani externus vom Binnen-
druck des Rektums beim Megarektum. Sie fanden drei
verschiedene Typen: das enlarged (vergrößerte), das
expanded (ausgeweitete) und das inert (träge) Rektum.

1966 versuchte Berger (15) eine Einteilung der Obsti-
pation nach pathophysiologischen Gesichtspunkten. Er
differenzierte in:

I. Physiologische Obstipation

II. Pathologische Obstipation

1. Dyschezie (Hemmung des Defäkationsreizes)
2. Kolon-Dyskinesie
3. Stenosierende Anomalien des Rektums oder
unteren Kolons
4. Ungenügende Motilität der Bauch- und Becken-
muskulatur

Diese Einteilung berücksichtigte schon die Erkenntnis,
daß verschiedenste funktionelle oder organische Stö-

rungen eine Obstipation hervorrufen können und daß dadurch erst sekundär das Megakolon entsteht. Berger verwendete auch nicht mehr den Terminus idiopathisches Megakolon, sondern er versuchte dafür klar definierte Krankheitsbilder zu setzen. Sein Vorhaben scheiterte jedoch an den damals mangelnden differentialdiagnostischen Möglichkeiten.

Durch die moderne Druckuntersuchung des Enddarms konnte erst in den letzten Jahren das Zusammenspiel der anorektalen Reflexmechanismen genau erforscht werden und eine neue Einteilung der verschiedenen Krankheitsbilder, die zur Megakolonbildung führen, auf physiologischer Basis vorgeschlagen werden. Erst dadurch wird eine gezielte pädiatrische, chirurgische und psychosomatische Therapie der Stuhlentleerungsstörungen ermöglicht (74). Holschneider verwendete bei seiner Einteilung (siehe Tabelle 2) nicht mehr die Begriffe idiopathisches oder funktionelles Megakolon. Sie sind obsolet, denn heute kann für jedes sogenannte idiopathische Megacolon durch gezielte Diagnostik eine Ursache gefunden und das Kind einer gezielten Therapie zugeführt werden. Als Grundlage verwendete er die in Abbildung 1 wiedergegebene schematische Darstellung des Defäkationsmechanismus mit Berücksichtigung pathologischer Abläufe. Neu ist

der Begriff Ganglienzelldysgenese. Holschneider versteht darunter Anomalien von Seiten der intestinalen intramuralen Plexus.

Schema des Defäkationsmechanismus

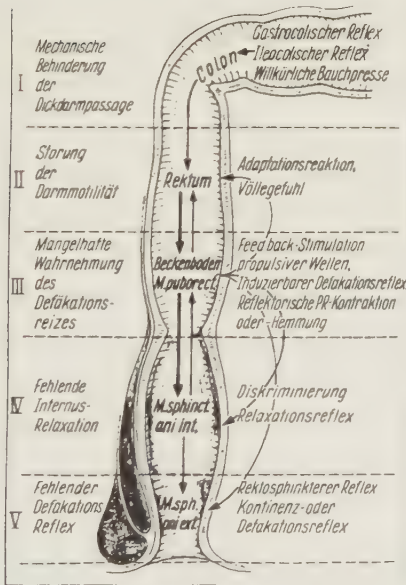


Abb. 1: Schematische Darstellung des Defäkationsmechanismus mit Berücksichtigung pathologischer Abläufe (nach Holschneider 1974 (74)).

Differentialdiagnose der chronischen Obstipation

I. Mechanische Behinderung der Dickdarmpassage

1. Sekundäres Megakolon

- a) Angeborene Stenosen (Anal-, Rektumstenose, Doppelbildungen, Steißbeinteratom)
- b) Erworbene Stenosen (postoperative Narben- oder Anastomosenstenosen, Strahlenschäden, Kotsteine, Fremdkörper, Enteroptose).

2. Sigma elongatum

II. Störungen der Darmmotilität

1. Ganglienzelldysgenesien

- a) Aganglionose (ultrakurze, kurze, normal lange, lange und ultralange aganglionäre Segmente)
- b) Hypoganglionose (isoliert oder als Begleiterkrankung einer Aganglionose)
- c) Hyperplastische neuronale Kolondysplasie

2. Sekundäre Ganglienzellschäden (Chagas-Krankheit, Vitamin B₁ Mangel, Laxantienabusus)

3. Erkrankungen des vegetativen Nervensystems

- a) Sympathikotonie (neurovegetativ, konstitutiv, dekompensatorisch)
- b) Parasympathikotonie (spastische Obstipation, Saturnismus, Porphyrie)

4. Endokrine Störungen (Hypothyreose, Hyperparathyreoidismus, Diabetes mellitus und insipidus).

III. Störungen der Sensorik

1. Myelodysplasien (Spina bifida, Myelomeningocele)
2. Traumatische Querschnittslähmung
3. Laxantienabusus

IV. Mangelhafte Sphincter ani internus Relaxation

1. Analsphinkterachalasie
 - a) Myogen (Kryptitiden, Fissuren, Fisteln, Abszesse)
 - b) Neurogen (isoliert oder bei Morbus Hirschsprung)
 - c) Neurovegetativ - Psychogen
2. Rückenmarksläsionen

V. Ungenügende Erschlaffung der Musculi puborectalis und sphincter ani externus

1. Psychogene Neuropathie
2. Sphinktersklerose

Tab. 2: Die Differentialdiagnose der chronischen
Obstipation (modifiziert nach Holschneider 1974
(74).

Zusätzliche Erkrankungen, die vielleicht noch in die Tabelle mit aufgenommen werden könnten:

Zu I: - langsam wachsende raumfordernde Prozesse im kleinen Becken (Ca., Metastasen - Folgezustände nach umschriebener -itis).

Zu II: - 2. Hypoxämisch-bedingt nach chirurgischen Eingriffen

- Hypoganglionose beim Greis (108)
- Toxisches Megacolon bei Colitis ulcerosa und pseudomembranacea
- Chronische Sinusitis
- Statorrhoe

Zu II: - 3 a: - Dysautonomie (M. Riley-Day)

Zu II: - 4: - Phäochromocytom

Zu III.: - Mikrozephalie

- Zerebrale Atrophie
- Parkinsonismus
- Medulläre Erkrankungen (z.B. Tumoren)
- Kinder mit organ. Hirnerkrankungen

Zu II. 3a): - Anticholinergika, A_tropin,
- Ganglienblocker

Zu II. 3b): - Chronischer Opiatmißbrauch

In den nächsten Kapiteln sollen nun die drei wichtigsten und häufigsten Formen der chronischen Obstipation erläutert werden: Das S₄gma elongatum, die Ganglienzelldysgenesien und die Analsphinkterachalasie.

6. Das Sigma elongatum

Nach Thiemann (171) ist das Sigma des Säuglings und des Kleinkindes im Gegensatz zum Erwachsenen verhältnismäßig sehr lang. Die Sigmaschlinge reicht während des Kontrasteinlaufes oft bis zum Leberrand hinauf, ohne daß ein pathologischer Zustand vorliegt. Meist verkleinert sich dieses Sigma in der anschließenden Entleerungsphase wieder deutlich.

Es gibt aber einige Patienten mit Blähungszuständen des Abdomens und hartnäckiger Obstipation, bei denen diese Kontraktion der Sigmaschlinge ausbleibt. Gewöhnlich ist sie hier nicht nur auffällig lang, sondern auch abnorm weit (Abb. 1). Die Obstipation kann schon in frühester Kindheit einsetzen und mit Perioden relativ normaler Defäkation abwechseln (15).

Den Mechanismus der Entstehung eines Megakolon beim Sigma elongatum zeigt Abbildung 2. Durch das elongierte Sigma resultiert ein längeres Verweilen des Stuhls in diesem Darmabschnitt, die Folge ist eine vermehrte Wasserresorption und damit eine Zunahme der Stuhlkonsistenz. Dies führt zur Stase mit weiterer Eindickung der Stuhlmassen. Der Circulus vitiosus ist damit in Gang gekommen. Sekundär kommt es

Ursachen des Megakolon beim Sigma elongatum

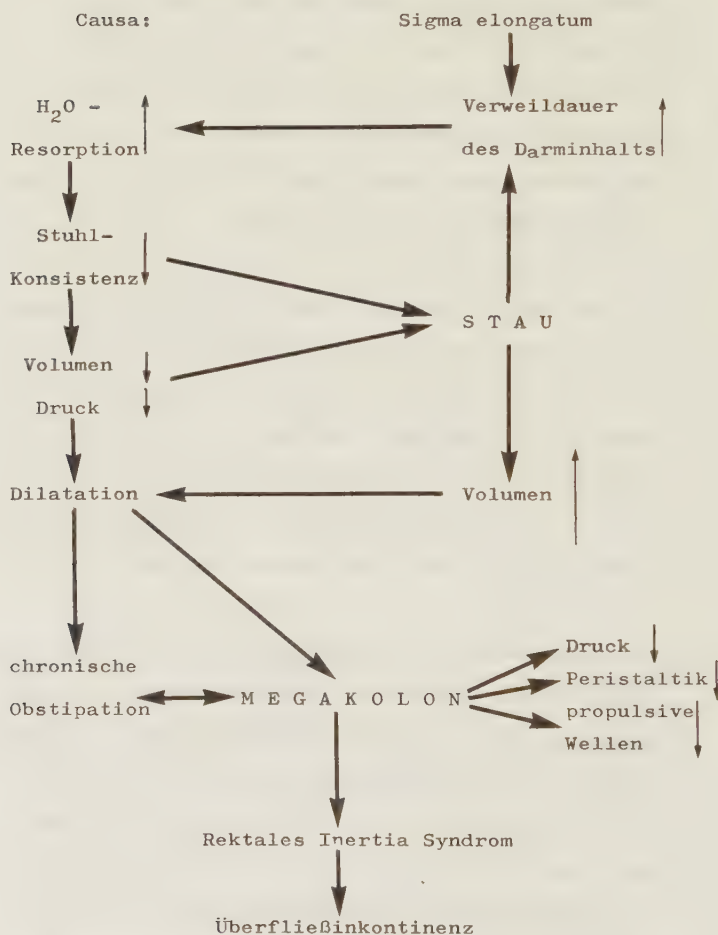


Abb. 2: Pathogenese des Megakolon mit Überfließinkontinenz beim Sigma elongatum (siehe Text)

jetzt zur Dilatation des Darms, zur Obstipation und Megakolonbildung. Im Megasigma herrscht ein erniedrigter intralumineller Druck, verminderte Peristaltik und eine starke Abnahme der propulsiven Wellen. Im weiteren Verlauf kommt es dann durch die zunehmenden Stuhlmassen zur Dilatation des gesamten Enddarmes bis zum Sphinkter und zur Ausbildung eines Rektalen-Inertia-Syndroms mit Überfließinkontinenz (siehe III., 4.).

In therapeutischer Hinsicht wird zunächst je nach dem Grad des Sigma elongatum die posteriore submuköse Sphinkteromyotomie als druckentlastende Operation und kleinerer, risikoloserer Eingriff durchgeführt. Kommt es damit zu keiner anhaltenden Besserung der chronischen Obstipation und zur Rückbildung eines eventuellen mäßigen Megakolon, muß die Resektion des dilatierten und funktionslos gewordenen Sigmageschlossen werden. Mit diesem Vorgehen erreicht man im allgemeinen eine Heilung der Kinder.

Wird nicht operiert, dann nimmt die Dilatation ständig weiter zu und es besteht die Gefahr der Perforation und der Ausdehnung des Megakolon sukzessiv auf den gesamten Dickdarm. Ist das Kolon insgesamt dilatiert und hypertrophiert und funktionslos geworden, besteht auch durch die Resektion des elongierten Sigmas keine Aussicht auf Heilung mehr, hier wird die totale Kolek-

Röntgenbefunde bei Kindern mit einem Sigma elongatum



Abbildungen 3 - 6: Prä- und postoperative Röntgenbefunde bei zwei unserer Patienten mit Sigma elongatum

tomie mit Ileo-Rektostomie durchgeführt.

7. Die Ganglienzelldysgenesien

a) Die normale Entwicklung des intramuralen Nervensystems

Nach Okamoto und Ueda (134) erreichen schon in der 5. Schwangerschaftswoche zwei starke Stränge des Nervus Vagus den oberen Oesophagus. Das Rektum wird von wenigen Nervenfasern aus dem Plexus pelvici und prae-aortici erreicht. Der sympathische Grenzstrang ist in seiner ganzen Länge bilateral der Wirbelsäule angelegt, in diesem Stadium sind jedoch noch keine intramuralen Ganglienzellen nachweisbar.

In der 6. Schwangerschaftswoche erscheinen um den Oesophagus herum außerhalb der Ringmuskelschicht bis zur Kardia hinab Neuroblasten, aber nicht im übrigen Gastrointestinaltrakt.

In der 7. Woche findet man Neuroblasten im Oesophagus, Magen, Duodenum und oberen Teil des Mitteldarms, aber nicht im unteren Teil und im Rektum. Dort sind jedoch schon eine beträchtliche Anzahl von Nervenfasern nachzuweisen. Die praevertebralen sympathischen Ganglien haben sich schon weiterentwickelt und einige feine Nervenfasern treten von dort aus über das Mesenterium an die Darmwand heran. Es gibt aber keinen Beweis dafür, daß die Neuroblasten in das Mesenterium einwandern.

In der 8. Woche findet man fast im gesamten Intestinum Neuroblasten, außer in der distalen Kolonhälfte und im Rektum. Sie kommen in einer überraschend hohen Dichte im fetalen Oesophagus vor, entgegengesetzt zum Befund beim Erwachsenen, der weniger Ganglienzellen in seinen oberen Zweidrittel beherbergt, als in jedem anderen Darmabschnitt. Das legt den Gedanken nahe, daß sich die Neuroblasten in kranio-kaudaler Richtung ausbreiten.

In der 12. Woche sind in allen Teilen des Intestiums bis zum Ende des Rektums Neuroblasten zu finden.

Neuroblasten, die in der Darmwand zuerst erscheinen,

bilden den Plexus myentericus außerhalb der Ringmuskelschicht. In der 7. Woche kann man das erste Netzwerk des Plexus myentericus im Magen beobachten. Der Plexus submucosus entsteht aus Neuroblasten, die vom Plexus myentericus aus durch die Ringmuskelschicht hindurch in die Submukosa einwandern. Er entsteht in der Zeit vom 3. bis zum 4. Monat in kranio-kaudaler Richtung fortschreitend. Die Längsmuskelschicht des Darms entwickelt sich erst dann aus dem mesenchymalen Gewebe außerhalb der Ringmuskelschicht, nachdem der Plexus myentericus in der 12. Woche fertig angelegt ist.

Nach Yntema und Hammond (184) sind alle Neuroblasten des Verdauungskanalns vagalen Ursprungs und scheinen in einem bestimmten Teil des ZNS zu entstehen und von dort durch Wanderung die Darmwand zu erreichen. Die beiden Vagusstränge spielen dabei eine bedeutende Rolle bei der Beförderung dieser Neuroblasten vom ZNS zum Oesophagus. Später differenzieren sie sich in sechs verschiedene Plexus aus, die untereinander durch nervöse Querverbindungen in Beziehung stehen (107).

Der Analkanal ist physiologischerweise ganglienzellfrei. Darauf wiesen schon 1948 Whitehouse und Kernohan (177), 1949 Bodian (16) und 1968 Aldridge und Camp-

bell (2) hin. In einem Bereich von 3 bis 15 mm oral der Anokutanlinie enden die intramuralen Plexus, und zwar etwa in einer Höhe von 10 mm der Plexus submucosus superficialis, 7 mm der Plexus submucosus profundus und 4 mm der Plexus myentericus (182). Im Musculus sphincter ani internus sind physiologischerweise Ganglienzellen vorhanden.

b) Die Embryopathie der Ganglienzelldysgenesien

Bodian zeigte 1951 (17) anhand der Zwillings- und Familienforschung, daß die Aganglionose eine genetisch determinierte, embryologische Entwicklungsstörung ist, die wahrscheinlich rezessiv vererbt wird. Nach Meier-Ruge (112) liegt ihr eine Hemmungs- mißbildung im Sinne einer Hamartie zugrunde.

Okamoto und Ueda (134) glauben, daß die Wanderung der Neuroblasten während der Embryonalzeit in irgendeinem Stadium vor der 12. Woche zum Stillstand kommt. Je früher er eintritt, desto länger ist später das aganglionäre Segment. Auf jeden Fall ist die Aganglionose immer bis zum Analring ausgebildet und die Ganglienzellen des Plexus submucosus hören vor dem aganglionären Segment früher auf als die Zellen des Plexus myentericus. Die Ursache dafür kann heute

noch nicht angegeben werden. Vielleicht beruht sie auf einem Mißverhältnis zwischen der Zahl der ausgewanderten Neuroblasten und dem Wachstum des Verdauungskanal.

Die Folge ist eine Entwicklungsstörung des Beckenparasympathikus. Smith (161) fand in Resektionspräparaten ein Netzwerk markloser Nervenfasern anstelle von Ganglienzellen. Oralwärts nahm dann die Zahl der Ganglienzellen zu, aber viele zeigten ein abnormes Verhalten und der Plexus myentericus einen unregelmäßigen Aufbau.

Meier-Ruge konnte durch seine Untersuchungen an Darmresektaten neue, entscheidende Kriterien beim Morbus Hirschsprung herausstellen. Er stellte dabei in histologischen Präparaten auf histochemischem Wege die Acetylcholinesterase (ACE) und die Laktatdehydrogenase (LDH) dar. Mittels der ACE wird eine Überfunktion des extramuralen Parasympathikus und mittels der LDH werden normal funktionierende Ganglienzellen festgestellt (112).

Nach ihm ist der Morbus Hirschsprung durch folgende Symptome charakterisiert:

1. Aplasie der Ganglienzellen des Plexus submucosus und myentericus.
2. Steigerung der ACE-Aktivität in parasymphatischen Nervenfasern des extramuralen Parasympathikus von Ringmuskulatur, Muscularis mucosae und Lamina propria mucosae.
3. Katecholaminreicher, hyperplastischer (extramuraler) Sympathikus in der Ringmuskulatur.

Wenn man die Embryogenese der neuronalen Versorgung des Kolon betrachtet, kann man vom normal innervierten Darm bis zur Aganglionose alle möglichen Zwischenstufen erwarten. Sie werden zwar relativ selten, aber sowohl als Begleiterkrankungen der Aganglionose, als auch als selbständige Erkrankungen gefunden.

Meier-Ruge und Morger beschrieben 1969/70 die Hypoganglionose (110, 111) und 1972 die hyperplastische neuronale Kolondysplasie. Sie können als "Formen fruste" des Morbus Hirschsprung aufgefaßt werden. Ebenfalls in diesen Rahmen gehört die 1973 von Hecker und Mitarb. (68) herausgearbeitete "neurogene Analsphinkterachalasie". Sie fanden bei der histologischen Untersuchung von Resektionspräparaten nach Sphinkteromyotomien aganglionäre Musculi sphincter ani interni. Aufzufassen wäre diese Form als ein nur auf

den Sphincter ani internus beschränkter Morbus Hirschsprung.

Die Ganglienzellzahl differiert zwischen einem hypoganglionärem und normal innerviertem Darm um den Faktor 10, die Plexusflächen um den Faktor 5 (110, 111, 112). Charakterisiert wird die primäre Hypoganglionose durch:

1. In der Darmwand können extrem wenig neuronale Elemente nachgewiesen werden, so daß im klassischen histologischen Schnitt oft die Diagnose eines Morbus Hirschsprung gestellt wird.
2. Die Aktivität der ACE liegt im Bereich der Norm.

Bei der hyperplastischen neuronalen Kolon-Dysplasie finden sich folgende morphologische Veränderungen (112):

1. Extreme Hyperplasie aller Nervenfasern.
2. Starke Hyperplasie des Plexus myentericus und submucosus mit großem Ganglienzellreichtum.
3. Deutliche Erhöhung der Aktivität an ACE in Nervenfasern der Lamina propria mucosae, der Submucosa und der Ringmuskulatur. Auffällig geringer Nervenfasergehalt mit erhöhter ACE in der Muscularis mucosae.
4. Versprengungen von Ganglienzellen in die Lamina propria mucosae. Vereinzelt finden sich auch Par-

tien glatter Muskelfasern mit und ohne begleitende Ganglienzellen in der Lamina propria mucosae. Nach Meier-Ruge (112) ist dieses Krankheitsbild eindeutig gegenüber dem typischen Bild des Morbus Hirschsprung zu unterscheiden.

1966 wies Rehbein (146) zuerst darauf hin, daß im Gefolge eines Morbus Hirschsprung eine mehr oder weniger ausgeprägte, neuronal bedingte Analsphinkterachalasie besteht. Holschneider und Mitarb. (77) fanden 1973 auch eine isolierte Aganglionose des Musculus sphincter ani internus mit isolierter Steigerung der ACE ohne gleichzeitigem Vorliegen eines Morbus Hirschsprung.

- c) Pathophysiologische Reaktionen des Darms infolge intestinaler intramuraler Ganglienzelldysgenesie.

Seit der Blick vom Megakolon selbst zum makroskopisch normalen, distalen Darmabschnitt gelenkt wurde, suchten mehrere Autoren eine Erklärung, warum dieser aganglionäre Teil enggestellt bleibt und als funktionelle Stenose wirkt.

Kamijo et al. bemerkten erstmals die gesteigerte Ace-

tylcholinausschüttung und ACE-Aktivität im spastischen Segment und schuldigten eine anatomische Dystopie der cholinergen Neuronen an (87). Koelle vermutete, daß ein Mangel an adrenergischen Fasern den Spasmus verursacht und der Plexus myentericus zwar vorhanden, aber nach zentral verschoben wäre und nur noch die Fasern die Darmwand erreichen (90).

Meier-Ruge (108) konnte durch seine Untersuchungen 1968 endgültig die Zusammenhänge klären, die zur Engstellung des aganglionären Segments führen. Zunächst besteht bei totaler Aplasie der intramuralen Plexus keine Druckperzeption, damit keine Weiterleitung der Erregung und Hemmung des extramuralen Parasympathikus. Durch die gleichzeitige Hyperplasie dieses extramuralen Parasympathikus mit erhöhter ACE-Aktivität besteht eine dauernde Exzitation der Ringmuskulatur mit Spastizität derselben. Kontraktionen der Längsmuskulatur, die eine aktive Dilatation des Darms zur Folge hätten (59), finden nicht statt. Ähnliche Verhältnisse liegen bei der Hypoganglionose und der hyperplastischen neuronalen Kolondysplasie vor.

Eine Ausnahme hiervon bildet das ultrakurze aganglionäre Segment. Rehbein und Hüther (144) vermuteten, daß die allseitige Anspannung des Rektums im kleinen

Becken der Ausbildung einer Engstellung entgegenwirkt und die Faezes von dem normal funktionierenden Rektosigmoid in das tiefe Rektum hineingepreßt wird.

Bei der neurogenen Analsphinkterachalasie, die ebenso als Begleiterkrankung einer Aganglionose wie auch als isolierte Aganglionose auftreten kann (68, 74), kann bei der anorektalen Manometrie die fehlende Sphincter internus Relaxation beobachtet werden. Der Musculus sphincter ani internus bleibt wie das aganglionäre Segment beim Morbus Hirschsprung spastisch kontrahiert.

d) Das morphologische Äquivalent

Den Ausführungen Okamotos und Uedas (134) nach ist die aganglionäre Zone um so länger, je früher die Neuroblastenwanderung sistiert hat. Durch den pathophysiologischen Mechanismus (siehe vorhergehender Abschnitt) besteht natürlich dann ein entsprechend langer, spastischer und aperistaltischer Darmabschnitt. Daraus resultieren dann wiederum klinisch verschieden schwere und ausgeprägte Krankheitsbilder.

Nach Nixon (128) und Willital (181) kann man die Ausdehnung des aganglionären Segmentes folgendermaßen

einteilen:

1. Ultrakurze, aganglionäre Segmente,
2. Kurze aganglionäre Segmente, die unterhalb der Beckenbodenmuskulatur enden,
3. Normal lange aganglionäre Segmente ("typical or usual length segments" (128)), die das Rektum und untere Sigma betreffen,
4. Lange aganglionäre Segmente, die bis über das Sigma hinaus nach oral reichen,
5. Ultralange aganglionäre Segmente, die über die Valvula ileocecalis hinaus nach oral, unter Umständen bis zur Flexura duodenojejunalis reichen.

1951 fanden Bodian und Mitarb. (17), daß in mindestens 90 % die aganglionäre Zone im Rektosigmoidbereich lokalisiert ist, während nur in 10 % restliche Teile des Kolon oder der Dünndarm mitbetroffen sind. 1963 gaben sie das Rektosigmoid mit 82 %, längere Segmente mit 17 % und Aganglionosen des gesamten Darms bis zur Flexura duodenojejunalis mit 1 % an (18).

Nach Willital (181) sind ultrakurze und ultralange aganglionäre Segmente selten, am häufigsten betreffen die aganglionären Segmente das Rektum und untere Sigma mit über 4/5 aller Fälle (82 %). So bestehen zu 20 % ultrakurze und kurze, zu 62 % normal lange, zu 14 % lange und nur zu 4 % ultralange aganglionäre Segmente.

Kommt es bei chronischer Obstipation infolge Ganglienzelldysgenese zur Ausbildung eines sekundären Megakolon, kann morphologisch und röntgenologisch unterschieden werden in:

1. Megakolon ohne enges Segment
2. Megakolon mit engem Segment.

Bei der Aganglionose mit ultrakurzem Segment und bei der isolierten "neurogenen Analsphinkterachalasie" kommt es nicht zur Ausbildung eines engen Segments und das Megakolon endet direkt über dem Analkanal. Es besteht hier also eine Megasierung des gesamten Enddarms, die mehr oder weniger weit nach proximal reicht. Bei der rektal-digitalen Untersuchung findet man eine mit Stuhl angefüllte Ampulla recti.

Bei den Aganglionosen, die das Rektosigmoid betreffen, und bei den mehr oder weniger weit proximal reichenden langen aganglionären Segmenten kommt es zur Ausbildung eines typischen engen Segmentes, das der Länge der aganglionären Zone entspricht. Proximal davon entsteht ein sekundäres Megakolon verschieden langer Ausdehnung und dazwischen ein mehrere Zentimeter langer konischer Übergangsbereich. Röntgenologisch kann man den sogenannten Lumensprung finden. Der rektal-digital untersuchende Finger findet eine leere Rektumampulle

und kann eventuell das spastische enge Segment als Ring tasten.

Dieselben Symptome können nach Meier-Ruge (112) bei der Hypoganglionose und bei der hyperplastischen neuronalen Kolon-Dysplasie gefunden werden.

Morbus Hirschsprung mit engem Segment



Abb. 7: Typischer Lumensprung bei Morbus Hirschsprung
im seitlichen Strahlengang (Fall Nr. 29)

Die Aganglionose mit ultralangem aganglionärem Segment muß strikt von den übrigen Erscheinungsformen der Ganglienzelldysgenese getrennt werden. Sie ist auch unter dem Namen "Jirasek-Zuelzer-Wilson-Syndrom" bekannt (179, 180). Es besteht hier eine Aganglionie des gesamten Kolon mit verschieden langer Ausdehnung auf den Dünndarm. Der gesamte Dickdarm ist hier "enges Segment" und es kann nie zur Ausbildung eines Megakolon kommen. Die Koprostase im Dünndarm kann jedoch zu einem Megaileum führen. Morphologisch liegt ein normal weites Kolon vor. Dieses Krankheitsbild führt gar nicht erst zu einer chronischen Obstipation, sondern schon meist im Neugeborenenalter zu einer intestinalen Obstruktion.

Herzog (69) nannte das total aganglionäre Kolon ein "Megacolon congenitum ohne Megacolon". Dieser Ausdruck zeigt schon, wie unbrauchbar die traditionelle Bezeichnung Megacolon congenitum für den Morbus Hirschsprung ist.

e) Symptomatik

Die Häufigkeitsverteilung wird von Nixon mit 1 : 3000 angegeben (128). Die Geschlechtsverteilung zeigt eine

Häufigkeitsverteilung in der Relation Knaben zu Mädchen wie 4 : 1 (88).

Bezüglich der Symptomatik muß zwischen den intestinalen Obstruktionen der Neonatalperiode und der chronischen Obstipation älterer Säuglinge und Kleinkinder unterschieden werden. Erstere soll im nächsten Kapitel (IV., 2) abgehandelt werden.

Das Leitsymptom nach dem Neugeborenenalter ist die chronisch rezidivierende Obstipation mit Defäkationsintervallen bis zu 14 Tagen (Fall Nr. 9). Anamnestisch ist oft ein Beginn der chronischen Obstipation bis ins frühe Säuglingsalter zu erfassen, manchmal wird von einer verzögerten Mekonientleerung und einem verspäteten Einsetzen der Übergangsstühle berichtet.

Durch die lange Verweildauer der Stühle im Darm werden sie ungewöhnlich stark eingedickt und nicht selten kommt es zur Bildung von Skybala. Die Folge ist ein aufgetriebenes Abdomen, das vor allem bei verschleppten Fällen oft in einem merkwürdigen Kontrast zur allgemeinen Magerheit steht. Saegesser (153) gebraucht den Ausdruck "Hirschsprung-Bierfaßbauch" (Abbildung 8).

Morbus Hirschsprung



Abb. 8 a und b: Ausgeprägte abdominelle Vorwölbung bei
Hypoganglionose. ("Bierfaßbauch"), Fall
Nr. 16 im Alter von 4 Jahren.

Besteht ein enges Segment, sind die Kinder immer kon-
tinent. Sie haben einen sauberen Anus und eine leere

Ampulle und schmutzen normalerweise nie ein.

Stelzner (168) bezeichnete diese Art der Obstipation als Superkontinenz. Besteht kein enges Segment, so besteht immer die Gefahr der Megasierung des gesamten Enddarmes und es kann genauso wie z.B. beim Sigma elongatum zur Überfließinkontinenz kommen.

Bei Nixon (131) haben etwa 1/3 seiner Hirschsprungfälle als zentrales Symptom eine Diarrhoe. Ursache ist eine ischaemische Enterokolitis. Er hält eine Kolostomie zur Vorbereitung für mindestens 1 Jahr für erforderlich. Sie kann mit einer Dauerschädigung des Kolonepithels ausheilen. Morger (121) fordert, daß im Falle einer schweren Enterokolitis im Säuglingsalter neben allen Stoffwechselabklärungen auch eine rektale Saugbiopsie zum Ausschluß einer ursächlichen Störung durchzuführen ist. Auch unsere kleine Patientin G.A., Fall Nr. 16, (Abbildung 8), litt unter rezidivierenden Diarrhoen.

Normalerweise geraten die unbehandelten Kinder in eine allgemeine Wachstumsstörung und eine Dystrophie. Sie kommen meist durch ihre Resistenzschwäche oder einen intermittierenden Ileus im Kindesalter ad exitum. In unserem Krankengut waren zwei Patienten (Fall Nr. 4 und 7), die erst mit 23 bzw. 26 Jahren einer definiti-

Enterokolitis



Abb. 9: Enterokolitis bei normal langstreckiger
Aganglionose, Fall Nr. 18 im Alter von 10 Jahren

ven chirurgischen Therapie zugeführt werden konnten.
Solche Fälle kann man sicherlich als Ausnahme betrach-
ten, sie zeigen nicht den typischen Verlauf.

f) Therapie

Zur kausalen Therapie der verschiedenen Varianten der Hirschsprung'schen Erkrankung sind in den letzten 30 Jahren mehrere Operationsmethoden entwickelt worden.

An der Chirurgischen Universitätsklinik in Erlangen wird heute im allgemeinen die anteriore Sigmaresektion nach Rehbein-State durchgeführt. Eine primäre oder erst nach der Resektion in Erscheinung tretende Analsphinkterachalasie wird durch eine druckentlastende posteriore submuköse Sphinkteromyotomie nach Lynn behandelt (106). Fortgeschrittene Megakolonfälle mit ausgedehnter Dilatation, Hypertrophie und Funktionslosigkeit des Kolon werden kolektomiert mit anschließender ileorektaler End-zu-Seit-Anastomose oder hemikolektomiert mit Transversorektostomie.

Sehr wichtig ist die Nachbehandlung. Nur kurzfristig erfolgt die Gabe von Agarol, Agiolax oder Bifiteral postoperativ (14 Tage). In den meisten Fällen ist dies nicht nötig, die operierten Kinder werden vom 5. - 6. postoperativen Tag auf orale Ernährung umgestellt. Dann wird durch ein 3 x tägliches Toilettentraining über wenigstens 3 bis 6 Monate versucht, das Kind an die tägliche Defäkation zu gewöhnen. Die regelmäßige Entleerung des Darmes ist dabei wichtig. Gelegentlich wird versucht, durch die Gabe von Dihydergot-Tropfen (3 x 5 bis 3 x 20 Tropfen pro die je nach Alter) eine Tonisierung der Darmwand zu erreichen und die konser-

vativen Maßnahmen damit zu unterstützen. Dies ist ganz besonders wichtig für die Fälle, bei denen nach erfolgter Resektion noch ein megasiertes Rektum in situ gelassen werden mußte.

8. Die Analsphinkterachalasie

Holschneider und Mitarb. (77) unterscheiden ätiologisch eine myogene, eine neurogene und eine neurovegetativ-psychogene Analsphinkterachalasie.

Die myogene Form entsteht nach Kryptitiden, Fissuren, Fisteln oder Abszessen. Die glatte Muskulatur des Musculus sphincter ani internus weist eine Entzündung auf und es kommt über eine zunehmende Fibrosierung zur vollständigen Sklerose (77). Daraus folgt ein Sphinkterspasmus, der erhöhte Austreibungsdrücke erfordert: Rektales-Inertia-Syndrom und Überfließinkontinenz können entstehen.

Die neurogene Form beobachtet man als Begleiterkrankung einer Aganglionose, aber auch als selbständige Krankheit mit gesteigerter ACE-Reaktion im histochemischen Präparat von Sphincter ani internus Muskulatur bei normal innerviertem Darm (Hecker (68), Holschneider (77). Nach Rehbein (146) besteht bei jeder Hirschsprung'schen Krankheit eine mehr oder minder ausgeprägte neuronale Sphinkterachalasie, die nur durch

das enge Segment verborgen bleibt. Erst nach kausaler Therapie des Morbus Hirschsprung kommt ihr Pathomechanismus zum Tragen und es kommt postoperativ bald wieder zum Auftreten einer chronischen Obstipation.

Die neurovegetativ-psychogene Form wird durch eine Sympathikotonie hervorgerufen. Dadurch kommt es zu einer Verminderung der Peristaltik und des Tonus der Darmwand mit Dilatation, gleichzeitig zur Erhöhung des Sphincter ani internus-Tonus. Nach Holschneider (77) ist diese Form "häufig mit einer willkürlichen Relaxationshemmung der Beckenbodenmuskulatur und des Sphincter ani externus bei der Defäkation gekoppelt". Durch die willkürliche Hemmung des Defäkationsreflexes werden die rektalen Dehnungsrezeptoren an einen höheren Druck gewöhnt und zur Erzeugung eines Stuhldranggefühles wird ein größeres Volumen im Rektum notwendig mit nachfolgender chronischer Obstipation.

Holschneider und Mitarb. (77) fanden bei 33 Analsphinkterachalasien in 48,5 % myogene, in 30,3 % neurogene und in 21,2 % neurovegetativ-psychogene Formen.

Therapeutisch kommt die Sphinkteromyotomie mit nachfolgendem Toilettentraining in Frage.

9. Malabsorptionssyndrome

Die Hirschsprung'sche Krankheit geht zu etwa 1/3 mit Durchfällen einher. Nach Nixon (131) können alle Malabsorptionssyndrome, vor allem die Zöliakie (181), dem Morbus Hirschsprung sehr ähneln. Er fordert deshalb, alle Patienten mit Morbus Hirschsprung daraufhin zu untersuchen.

Im Verlaufe der Zöliakie entwickeln sich zwei Hauptsymptome (47):

1. Die voluminösen, übelriechenden und weißlich-fettglänzenden Stühle und
2. Das große, schwappende Abdomen.

Als mögliche Hirschsprungfälle werden sie durch die persistierende abdominelle Vorwölbung infolge Dilatation der Dünndarmschlingen angesehen. Die Auftreibung entsteht durch Gärung des voluminösen Chymus.

Aber diese Patienten haben nicht die typische Obstipation und die kleinen Stuhlmengen der Hirschsprung'schen Krankheit. Ein Kolonkontrasteinlauf mit Berücksichtigung der Anamnese reicht aus, um den Morbus Hirschsprung ohne Saugbiopsie auszuschließen (Nixon 131). Wir halten eine Saugbiopsie und eine Manometrie für unbedingt notwendig zum Ausschluß bzw. zur Diagnostik eines Morbus Hirschsprung.

IV. ZUR DIFFERENTIALDIAGNOSE DER INTESTINALEN OBSTRUKTION BEIM NEUGEBORENEN

1. Allgemeines

Die Stuhlentleerungsstörungen des Neugeborenen werden durch verschiedenartigste Symptome und Symptomenkomplexe charakterisiert. Differentialdiagnostisch müssen folgende Krankheitsbilder voneinander unterschieden werden (Willital 1972 (181)):

1. Morbus Hirschsprung(bzw. Ganglienzelldysgenesien)
2. Intestinale Atresien (und anorektale Anomalien)
und Stenosen
3. Mekoniumileus und intestinale Dünndarmobstruktionen
4. Sigma elongatum
5. Funktionelle Darmentleerungsstörungen im Sinn von
Sphincterachalasien.

Selten einmal können die "vorübergehende funktionelle Obstruktion" zu differentialdiagnostischen Überlegungen führen.

2. Der Morbus Hirschsprung

a) Symptomatik

Nach Willital (181) geht die Aganglionose in der Neonatalperiode mit mehreren Leitsymptomen einher (siehe

Tabelle 3): abdominelle Vorwölbung, fehlender Mekoniumabgang, intestinale Obstruktion, galliges Erbrechen und zunehmende Gedeihstörung.

Leitsymptome der Aganglionose im Neugeborenenalter

1. Fehlender Mekoniumabgang
 2. Intestinale Überblähung mit abdomineller Vorwölbung
 3. Galliges Erbrechen
 4. Intestinale Obstruktion
-

Tab. 3: Die wichtigsten klinischen Symptome beim Morbus Hirschsprung in der Neonatalperiode (nach Willital 1972 (181)).

Anamnéstisch verwertbare Angaben über den Mekoniumabgang sind meist unzuverlässig und man kann sich nicht allzusehr darauf verlassen. Genauere Kennzeichen der Aganglionose in der Neonatalperiode sind intestinale Überblähung mit abdomineller Vorwölbung, galliges Erbrechen und die intestinale Obstruktion. Der Verlauf der intestinalen Obstruktion kann nach Willital drei verschiedene Formen annehmen (siehe Tabelle 4).

Die Verlaufsformen der intestinalen Obstruktion im Neu-
geborenenalter bei Morbus Hirschsprung

1. Intermittierende Obstruktion (92 %)
2. Konstant progredienter Ileuszustand (8 %)
3. Diarrhoe von der 2. Lebenswoche an (23 %).

Tab. 4: Die drei möglichen Verlaufsformen des Morbus
Hirschsprung im Neugeborenenalter (nach Willital
1972 (182)).

Kennzeichnend dafür ist bei 92 % aller Neugeborenen mit Morbus Hirschsprung die intermittierende intestinale Obstruktion mit subileusartigen Erscheinungsbildern von Geburt an nach fehlendem oder stark verzögertem Mekoniumabgang. Verantwortlich dafür ist der normal funktionierende Darm, der über eine Steigerung des intraluminellen Druckes im supraaganglionären Bereich den Widerstand des engen Segments immer wieder vorübergehend überwinden kann. Die Intensität des klinischen Erscheinungsbildes kann erhebliche Unterschiede aufweisen und stimmt nicht mit der Länge der aganglionären Zone überein.

Lediglich bei lang- und ultralangstreckigen Aganglionosen kann man eine Übereinstimmung der Intensität

der klinischen Symptomatik mit der Ausdehnung des aganglionären Segmentes beobachten. Meist kommt es hierbei postpartal zu einer konstant progredienten intestinalen Obstruktion mit fehlendem Mekoniumabgang, intestinaler Blähung, sichtbaren Darmsteifungen bei der Sicht von lateral auf das Abdomen und zu galligem Erbrechen. Die Häufigkeit dieser Verlaufsform beträgt nach Willital (182) 8 %. Eine rektale Untersuchung und damit eine Dehnung eines solchen nicht entfalteten, engen Rektums kann zu einer explosionsartigen Defäkation mit vorübergehender Besserung führen (181).

Bei einem histologisch "scheinbar" langen Segment, das mit der Verlaufsform der intermittierenden Obstruktion einhergeht, liegt aller Wahrscheinlichkeit nach eine lange, hypoganglionäre Übergangszone vor, die histologisch oft nicht, histochemisch aber eindeutig nachzuweisen ist.

Im Gegensatz dazu hat es bedeutende Folgen, wenn ein hypoganglionäres Segment histologisch als normal innervierter Darm fehlbeurteilt wird. Wird nämlich der hypoganglionäre Abschnitt belassen, so bleibt in diesem Bereich die Spastizität bestehen und es kommt zum sogenannten "Rezidiv". Es wurde früher von Ehrenpreis (39) als "Pseudo-Hirschsprung" bezeichnet, weil nach

der Operation dieselbe Symptomatik wie präoperativ auftrat, histologisch jedoch Ganglienzellen gefunden wurden.

Bei 23 % (Nixon) kommt es 10 bis 14 Tage post partum nach primär verzögertem Stuhlgang und nachfolgender intermittierender Obstruktion, aber auch ohne vorausgegangene klinische Zeichen einer intermittierenden Obstruktion, zur Diarrhoe. Sie ist Ausdruck einer Enterokolitis. Diskutiert wird eine durch die Obstruktion entstandene Durchblutungsstörung des terminalen Kapillarbettes der Mukosa. Geht sie abwechselnd mit Obstipation einher, kann dies leicht zur Fehldiagnose "Gastroenteritis" führen. Die Diagnosestellung ist schwieriger und die Prognose wird durch Dehydration und Intoxikation schlechter (181).

b) Röntgenologische Befunde

Anamnese, Befund und rektale Untersuchung ergeben die Verdachtsdiagnose. Die Röntgenübersicht des Abdomens bietet dann meist das Bild einer distalen Kolon-Obstruktion. Manchmal kann man das luftgefüllte dilatier- te und trichterförmig ins Rektum zeigende Kolon sehen. Der retrograde Kolonkontrasteinlauf, ohne vorherige Vorbereitung, ergibt dann meist das enge Segment im Vergleich zum proximalen dilatierten Sigma. Die rönt-

genologischen Befunde sind jedoch nicht immer so deutlich ausgeprägt, da die Entstehung eines Megakolon langsam erfolgt und erst ab dem 4. bis 5. Lebenstag röntgenologisch darzustellen ist.

Ausnahmen hiervon bilden die ultrakurzen, die bis zum Zökum reichenden langen und die ultralangen aganglionären Segmente. Nach Nixon (31) kann das ultrakurze Segment weder röntgenologisch noch histologisch nachgewiesen werden. Ultrakurze Segmente können heute sehr sicher mit der Doppelsaugbiopsie festgestellt werden (Willital). Die Diagnosestellung erfolgt histochemisch aus rektalen Saugbiopsien oder durch anorektale Manometrie. Meist besteht keine allzu ausgeprägte Symptomatik, therapeutisch kommt die Sphinkteromyotomie in Frage.

Das lange aganglionäre, bis zum Zökum reichende Segment, die totale Aganglionose des Kolon und die ultralangen aganglionären Segmente gehen nach Nixon (131) entweder mit schwerer akuter oder selten mit relativ geringfügiger Symptomatik einher. Im letzteren Fall werden sie erst im späteren Kindesalter diagnostiziert. Charakteristisch hierfür sei eine "irreguläre Motilität des Kolon". Nach Willital (181) besteht beim Neugeborenen ein nicht entfaltetes, gleichförmiges Kolon

und kein Megazökum.

Willich (180) gab die Häufigkeit mit 10 % an. Durch das Fehlen des Megakolon wird das Krankheitsbild leicht verkannt und die Mortalität ist entsprechend hoch (44 % bis 80 %). Nach ihm besteht das Bild einer tiefen Ileumstenose, entweder kurz nach der Geburt oder später. Durch die Spastizität des Kolon kommt es zur Koprostase im Dünndarm und damit zum Megaileum. Andere Kinder weisen dagegen nur eine geringfügige Symptomatik auf und es wurden Fälle mit bis zu 14 Jahren symptomarmem Verlauf beschrieben (180). Es besteht also keine direkte Beziehung zwischen der Länge der Aganglionose und der Schwere der Symptomatik.

Nach Herzog (69) sprechen folgende Zeichen für ein total aganglionäres Kolon:

1. Normales Kaliber des Kolon mit unregelmäßigen, bizarren Kontraktionen (kein Mikrokolon wie bei Mukoviszidose)
2. Kolonlänge kürzer als gewöhnlich, sichtbar an den fehlenden Schlingen und Schleifen
3. Zeichen für Ileum-Invagination und weite Ileumschlingen mit Spiegelbildung.

Im Gegensatz dazu hat das Kolon beim Mekoniumileus ein dünneres, bleistiftdickes Kaliber, sogenanntes

"unused microcolon", von normaler Länge ohne bizarren unregelmäßigen Kontraktionen.

Nach Nixon (131) kommt als Therapie eine präliminare Kolostomie oder Ileostomie in Frage mit nachfolgender totaler Kolonresektion und Ileorektostomie.

3. Das Meconium Plug Syndrom

a) Die Aetiologie

Nach Tucher (175) handelt es sich um die häufigste und harmloseste Störung des Neugeborenenalters. Aetiologisch ist eine physiologische Veränderung des Mekoniums anzuschuldigen, in deren Gefolge es durch die Eindickung des distalen Mekoniumanteils zu einem Ob-turationsileus kommt. Clatworthy und Mitarb. (26) untersuchten den Mekoniumpfropf und fanden eine fehlende Trypsin-Aktivität, welche zur Eindickung führte, später aber nicht mehr nachweisbar war. Dadurch kommt es zu funktionellen Störungen der Darmmotorik, die Ursache der klinischen Symptomatik sind.

Willich (178) bezeichnete es als ein nicht seltenes, aber weithin unbekanntes Krankheitsbild. Linneweh (105) hat einen solchen Fall erstmals 1949 als "spasti-

schen Ileus junger Säuglinge" beschrieben. Weitere Synonyma sind "meconium blockage" (5), "funktioneller Darmverschluß beim Neugeborenen" (184) und "Mekonium-Pfropf-Syndrom" (178).

b) Die Symptomatik

Die Symptomatik ähnelt der eines tiefen Darmverschlusses und tritt kurz nach der Geburt oft bei unreifen Frühgeborenen oder übertragenen Neugeborenen auf. Die Leitsymptome sind galliges Erbrechen, spärlicher oder fehlender Mekoniumabgang, aufgetriebener Leib, Turgorverlust und palpabel gesteifte Darmschlingen (178).

c) Die Röntgenbefunde

Die Röntgenbefunde hängen von der Dauer des Verschlusses und dem Sitz des Pfropfes ab. Man findet Entleerungsverzögerung des Magens, erheblich verlängerte Darmpassage mit deutlichen Tonusschwankungen bei vorwiegender Dünndarmdilatation, geblähte Kolonschlingen, auch Spiegel, fehlende Luft im distalen Kolon, das sich klein und bandartig als Mikrokolon röntgenologisch darstellen läßt. Manchmal läßt sich der Ort des Verschlusses in Form einer Kaliberveränderung feststellen. Kommt es zur Weiterbeförderung des Pfropfes, so nimmt das vorher proximalwärts ausgeweitete Kolon wieder ein normales Kaliber an.

Wichtig ist jedoch bei einer akuten Passagestörung im Neugeborenenalter die rasche Diagnosestellung und die Abgrenzung des Mekonium-Pfropf-Syndroms zum Morbus Hirschsprung, zum Mekoniumileus und zu intestinalen Atresien oder Stenosen, da hier eine absolute Operationsindikation gegeben ist (72).

4. Der Mekonium-Ileus

Eine ähnlich charakteristische Symptomatik wie die post partum einsetzende Verlaufsform des Morbus Hirschsprung mit konstant progredientem Ileuszustand zeigt der Mekonium-Ileus.

a) Die Ätiologie

Der Mekonium-Ileus ist kein selbständiges Krankheitsbild, sondern eine der drei Hauptverlaufsformen der Mukoviszidose. Bei 5 % bis 10 % der homozygot veranlagten Neugeborenen kommt es infolge Verlegung des

Darmlumens durch eine schwarze, kittartige Mekoniumsäule zu einem Mekonium-Ileus, meist vor der Ileozökal-klappe. Die Ursache wird auf eine fetale Pankreas-achylie zurückgeführt.

b) Die Symptomatik

Die Leitsymptome sind Erbrechen, fehlender Mekoniumabgang und zunehmende Auftreibung des Abdomens. Sie weisen auf das Vorliegen eines tiefsitzenden Ileus hin (47).

Nach Holsdow und Mitarb. (80) sind beide Geschlechter gleich häufig betroffen, das Geburtsgewicht liegt gewöhnlich im Bereich der Norm. In 20 % der Fälle liegt bei der Mutter ein Hydramnion vor.

c) Die Röntgenbefunde

Röntgenologisch lassen sich auf der Abdomenleeraufnahme keine Dünndarmspiegel feststellen, weil das zähe Mekonium an der Darmwand festhaftet. Lediglich Verschattungen im Bereich der mit Mekonium gefüllten Schlingen sind als feste Gasbläschen anzusehen. Der

Dickdarm erscheint beim Kontrasteinlauf als charakteristischer dünner Strang, dem Mikrokolon. Dieser Befund erlaubt eine Abgrenzung zum Morbus Hirschsprung, der ein normales bis erweitertes Lumen aufweist. Voraussetzung ist jedoch das Festsitzen des Mekoniums im unteren Ileum vor der Bauhinschen Klappe. Peritonitische Zeichen sprechen für eine Darmperforation, die schon intrauterin aufgetreten sein kann (47).

Holsdow und Mitarb. (80) ziehen einen Mekonium-Ileus in Erwägung, wenn drei Stunden nach der Geburt noch keine Luft im Dickdarm zu sehen ist. Typisch ist für sie der Mattscheibenaspekt des Dünndarminhalts und das Vorhandensein von Kalkschatten in der Bauchhöhle.

5. Angeborene Atresien und Stenosen

a) Definition und allgemeiner Überblick

Bildet sich bei der Embryonalentwicklung des Darms im soliden Gewebestrang kein Lumen aus oder fehlt die natürliche Körperöffnung, so spricht man von einer Atresie (Sonderform einer Aplasie). Ist die Entwicklung nur unvollständig und das Lumen in irgendeiner Weise eingeengt, dann liegt eine Stenose vor. Dabei sind alle

Erscheinungen weniger ausgeprägt und es geht auch Mekonium und Milchpech ab. Lediglich bei einer Atresie verfallen die Kinder sehr schnell, es kommt zum Gewichtssturz, Untertemperatur und Exitus meist innerhalb der ersten Woche, wenn man sich nicht schnell zum chirurgischen Eingriff entschließt. Differentialdiagnostisch kommen wegen der ähnlichen Symptomatik wie beim Morbus Hirschsprung nur die Atresien und Stenosen des Ileum, des Kolon, des Rektum und Anus in Frage. Die Atresien führen nicht selten zu einem Hydramnion und zu früh- oder schwachgeborenen Kindern.

b) Ileumatresie oder -stenose

Bald nach der Geburt stellt sich galliges Erbrechen ein. Der Leib ist aufgetrieben und es sind Darmsteifungen zu beobachten. Im Laufe der ersten Lebenstage entwickelt sich dann ein mechanischer Ileus. Bei der Röntgenuntersuchung im Hängen lassen sich geblähte Darmschlingen mit Spiegeln beobachten. Es besteht hier das Bild einer tiefen Ileumstenose, die differentialdiagnostisch zum Jirasek-Zuelzer-Wilson-Syndrom abzugrenzen ist (179). Das einzige Unterscheidungsmerkmal ist das fast normalkalibrige Kolon beim Morbus Hirschsprung gegenüber dem "unused microcolon" (69)

bei der Atresie (und beim Mekoniumileus (72)).

c) Rektum- und Analatresie bzw. -stenose

Im Laufe der Embryonalentwicklung wird der Enddarm zunächst von der Kloake abgeteilt und gewinnt dann Anschluß an den Anus. Werden diese Entwicklungsvorgänge gestört, dann kommt es zu Mißbildungen, durch die der Kotabgang teilweise oder völlig beeinträchtigt wird.

Rektum- und Analatresie werden schon bald post partum durch das Ausbleiben des Mekoniums und der Stühle erkannt. Deswegen sind sie auch keine echte Differentialdiagnose zum Morbus Hirschsprung, weil sie rektal-digital oder mit dem Thermometer, auf jeden Fall aber mit einer Abdomenübersicht zu diagnostizieren sind.

Rektum- oder Analstenosen können je nach Ausmaß eine unterschiedliche Symptomatik bieten: vom fehlenden Mekoniumabgang mit nachfolgendem Ileus bis zu den Fällen, die in den ersten Lebenstagen keine Beschwerden haben. Dabei kann der durch die Milchnahrung breiige Stuhl das Hindernis passieren und erst bei der Nahrungsumstellung kommt es zur Obstipation und damit zur notwendigen diagnostischen Abgrenzung zum Morbus Hirschsprung.

Bedeutung im Sinne des Megakolon erlangen diese Mißbildungen erst, wenn sie trotz operativer Korrektur, zum Beispiel durch eine Narbenstenose, immer noch die Passage der Fäzes erschweren und damit zum auslösenden Moment eines sekundären Megakolon werden.

d) Die angeborene Kolonatresie

Nach Harbour (65) fallen von den angeborenen Darmatresien nur 4 % bis 15 % auf das Kolon. Die Symptomatik bietet einen sich bald nach der Geburt entwickelnden Ileus mit galligem Erbrechen und ein gasgeblähtes Abdomen.

Auf den Röntgenübersichtsaufnahmen des Abdomens kann man schon den Verschuß im Bereich des Kolon vermuten. Der Kontrasteinlauf ergibt ein Mikrokolon mit einem Stop am distalen Ende der Atresie (65).

6. Seltene Erkrankungen

a) "Transient Functional Obstruction in the Newborn"

Nixon (131) berichtete 1972 von einem Krankheitsbild,

das sich weder röntgenologisch noch klinisch noch beim Operationssitus noch bei der Manometrie vom Morbus Hirschsprung unterscheiden läßt. Es handelt sich um die "vorübergehende funktionelle Obstipation bei Neugeborenen". Sie tritt bei Neugeborenen auf, die einen Stress erlitten haben, hat die Symptome der Aganglionose mit langem aganglionärem Segment und verschwindet nach ungefähr drei Wochen. Die Differentialdiagnose ist nur histologisch und histochemisch aus einer rektalen Saugbiopsie zu stellen. Vielleicht handelt es sich um die von Ehrenpreis 1967 beschriebenen Fälle mit sogenannter "immaturity of ganglion cells".

b) Membran-Stenosen im Sigma oder Rektum

Nixon (131) beschrieb einen Patienten mit einer Membranstenose im Sigma, die eine Aganglionose imitierte. Es bestand ein Megakolon und ein typischer Konus (Lumensprung) im Röntgenbild. Das Septum war auch bei der Operation nicht von der Außenseite des Darms zu erkennen.

V. ZUR DIFFERENTIALDIAGNOSE ILEUSARTIGER ZUSTANDSBILDER
IM SÄUGLINGS- UND KLEINKINDESALTER

1. Der Morbus Hirschsprung

Bei Kleinkindern spielt die Hirschsprung'sche Erkrankung mit dem Leitsymptom chronische Obstipation differentialdiagnostisch keine bedeutende Rolle mehr.

Nach Kaufmann (88) führt die abnorme anatomische Ausbildung des aganglionären Segments in nahezu 90 % bereits im Neugeborenenalter zu klinischen Erscheinungen.

Nur ganz vereinzelt treten Erstmanifestationen der Darmträgheit nach dem 6. Lebensmonat, in seltensten Fällen nach dem ersten Lebensjahr auf. Die Fälle, die erst im Kleinkindesalter erkannt werden, sind heute nur noch sehr selten zu finden.

Wird bei Säuglingen und Kleinkindern mit chronischer Obstipation durch Laxantien, Klysmata oder Einläufe nicht für regelmäßige Stuhlentleerung gesorgt, kann es über eine starke Zunahme der Obstipation oder Bildung eines Kotsteins zu einer akuten Passagestörung und bis zum Vollbild des Ileus kommen. Meistens kann konservativ durch Einläufe und Gabe von Prostigmin eine massive Stuhlentleerung erzielt und damit die akute Gefahr beherrscht werden. Anschließend muß

dann natürlich die gründliche diagnostische Abklärung mit definitiver Therapie erfolgen.

Gegenüber diesem Erscheinungsbild müssen differential-diagnostisch folgende Krankheiten abgegrenzt werden.

2. Die Invagination

a) Morphologischer Befund

Die Invagination kommt durch Einstülpung des Darmabschnitts in den distalen zustande. Der eingestülpte Darm, das Invaginat, wird durch die Peristaltik immer weiter in das Invaginans, den das Invaginat umscheidenden Darm, vorgeschoben. Das Mesenterium des Invaginats wird dabei gleichzeitig komprimiert (160). Als Ursache kommen zu geringe Fetteinlagerungen im Mesenterium, Fremdkörper im Darmlumen oder Veränderungen der Darmwand in Frage. Sie kommen am häufigsten bei Säuglingen und überwiegend bei Knaben im Alter von 3 bis 9 Monaten vor (47).

Nach Santulli (154) sind 80 % jünger als ein Jahr, weitere 10 % unter zwei Jahren. 79 % waren ileokolische Invaginationen, der Rest verteilte sich auf ileoileokolische Doppelinvaginationen und ileoileale Invaginationen, kolokolische bestanden nur zu 0,5 %.

b) Die Symptomatik

Die Symptomatik läuft meist in drei Phasen ab:

1. Akuter peritonealer Schock mit plötzlichen Koliken und Erbrechen
2. dann folgt ein symptomarmes Intervall, aus dem sich langsam das
3. typische Ileussyndrom entwickelt:
Meteorismus und beginnende Darmparalyse, Schmerzen, Erbrechen, eventuell Miserere, aus dem After wird blutig-schleimige Flüssigkeit entleert, außerdem Zeichen einer beginnenden Peritonitis.

Schon dem Verlauf nach läßt sich dieses akute Krankheitsbild vom Morbus Hirschsprung abgrenzen. Beweisend ist noch der blutige Schleim am rektal untersuchenden Finger (47). Endgültig kann die Diagnose dann während des Kontrasteinlaufes und Doppelsaugbiopsie gestellt werden.

c) Der Röntgenbefund

Das "coiled-spring"-Symptom, das durch das vordringen-

de Kontrastmittel hervorgerufen wird oder der Meniskustyp der Deformierung am Invaginatkopf ist dann be-
weisend für die Diagnose (154). Während des Kontrast-
einlaufes kann dann sofort versucht werden, unter Druck
von 1 m bis höchstens 1,4 m Wassersäule eine Desinva-
gination herbeizuführen (47).

Zu erwähnen ist noch die rezidivierende "chronische"
Invagination. Sie macht sich durch weniger deutliche
Symptome, meist durch Nabelkoliken, bemerkbar. Es
bestehen Invaginationen geringeren Grades, die sich
in der Regel spontan lösen (47).

3. Der Volvulus

a) Definition

Der Volvulus ist eine Form des Strangulationsileus.
Es handelt sich um eine Torsion von meist mobilen
Darmabschnitten um die Achse ihres Mesenterial-
stieles, wobei die im Mesenterium verlaufenden Blut-
gefäße abgedrosselt werden (160).

Nach von Buch (22) ist die Sigma-Torsion im Kindes-
alter eine wenig bekannte, sicher aber recht häufige

Erkrankung.

Als auslösendes Moment werden eine pralle Kotfüllung des Colon descendens und sigmoideum bei leerem Rektum, aber auch plötzliche, ruckartige Drehbewegungen angeschuldigt.

b) Aetiologie

Die Ursache des Volvulus ist beim Kind fast immer eine Malrotation, beim Erwachsenen ein Dolichokolon, zum Beispiel ein abnorm bewegliches oder verlängertes Ileozökum oder ein Sigma elongatum. Die Folge ist ebenfalls eine Passagestörung und ein akutes Geschehen (47).

c) Symptomatik

Betroffen werden meistens Knaben, der Häufigkeitsgipfel liegt nach von Buch bei etwa 9 bis 11 Jahren (22), bei Allen (3) wurden Knaben im Alter von 3 bis 11 Jahren betroffen.

Die Symptome gleichen denen der Invagination, jedoch ohne Blutaustritt. Sie beginnen plötzlich und das Kind

macht meist genaue Angaben über den Beginn. Es entsteht das Bild eines tiefsitzenden Ileus (22). Auch dieses Krankheitsbild wird oft als "Nabelkoliken" fehlgedeutet. Durch das Abklemmen der Mesenterialgefäße kann es bald zu Nekrosen kommen, mit der Gefahr der Perforation und anschließender Peritonitis (47).

d) Röntgenologische Befunde

Die Abdomenübersicht im Stehen zeigt bei der Sigmator-
sion im Bereich der linken Flexur einen isolierten
Spiegel oder eine pralle Luftblase, später den ausgeprägten Ileus mit multiplen Spiegeln. Beim Kolonkontrasteinlauf besteht ein Stop am unteren Sigma. Durch vorsichtig dosierten Druck wird die torquierte Schlinge zurückgedreht und das Kontrastmittel kann weiter nach oral fließen. Es kommt dann bald zu einer massiven Gas- und Stuhlentleerung.

Diagnostische Schwierigkeiten kann der intermittierende Volvulus bereiten, der ähnlich der chronisch rezidivierenden Invagination mit rezidivierenden Leibschmerzen, die als Nabelkoliken bezeichnet werden, auftritt und sich durch Zurückdrehen der torquierten Schlinge auch röntgenologisch nicht darstel-

len läßt.

4. Die akute Obstipation

Berger (15) bezeichnete diese Form auch als "Physiologische Obstipation". Nach Holschneider handelt es sich dabei um eine "einmalige, vorübergehende Verstopfung bei späterer regelmäßiger Stuhlentleerung" (74). Elektromanometrie und Röntgenbefunde seien dabei unauffällig. Es handelt sich bei dieser "Pseudoobstipation" (Holschneider) zumeist um diätetische Ursachen. Selten kann auch einmal die Unreife des Plexus myentericus ursächlich in Frage kommen. Bei der Geburt sind nur ein Drittel der Neurone vollkommen ausgereift und erst im 5. Lebensjahr ist die Entwicklung des intramuralen Nervensystems abgeschlossen (74). Einen Überblick über mögliche Ursachen gibt Tabelle 5.

Differentialdiagnose der akuten Obstipation

1. Hypokalorische, hypovoluminöse Ernährung (zu wenig Ballaststoffe)
 2. Erhöhter Flüssigkeitsbedarf (bei Fieber, Durst, Exsikkose), zu wenig Flüssigkeitszufuhr.
 3. Milchnährschäden (einseitig und zu eiweißreich, Milchdiät mit Kalkseifenstühlen)
 4. Umstellungsobstipation (grobe Diätänderungen, "Reiseobstipation", neue Lebensgewohnheiten, nach Durchfällen)
 5. Ganglienzellunreife
-

Tab. 5: Die Ursachen akuter Stuhlentleerungsstörungen beim Kind (nac. Holschneider (14) und Berger (15)).

VI. AUFGABENSTELLUNG UND BESCHREIBUNG DES BENUTZTEN MATERIALS

Mit dieser Arbeit wird versucht, anhand der in den Jahren von 1956 bis 1976 in der Chirurgischen Universitätsklinik in Erlangen stationär behandelten Patienten das Spektrum der verschiedenen Krankheiten mit dem Leitsymptom chronische Obstipation unter besonderer Würdigung der Hirschsprung'schen Erkrankung zu untersuchen und mit Angaben aus der Literatur zu vergleichen.

Zur Auswertung gelangten die Krankengeschichten und Ambulanzprotokolle der betreffenden Patienten. Schon früher behandelte wurden einbestellt und auf das therapeutische Ergebnis hin nachuntersucht.

Insgesamt wurden im genannten Zeitraum 106 Patienten wegen chronischer Obstipation oder wegen eines Megakolon behandelt. Acht Patienten erschienen nicht zur Nachuntersuchung (Fall Nummern: 2, 4, 5, 6, 7, 22, 26 und 33), davon konnte jedoch bei 4 Patienten das therapeutische Ergebnis festgestellt werden. Nur bei vier Patienten (Fall Nummer 5 (4634/59), Nr. 6 (4790/59), Nr. 26 (71 080) und Nr. 33 (93 474) konnte das Ergebnis unserer Bemühungen nicht beurteilt werden.

VII. ERGEBNISSE UNSERER KRANKENGESCHICHTEN

1. Die Häufigkeit der verschiedenen Krankheiten mit dem Leitsymptom chronische Obstipation

Die diagnostische Abklärung eines Krankheitsbildes mit dem Leitsymptom chronische Obstipation beginnt mit der Erhebung der Anamnese. Weitere Hinweise ergeben die klinische Untersuchung und der rektal-digitale Tastbefund. Als nächste Maßnahmen folgen dann eine Röntgenleeraufnahme des Abdomens und ein retrograder Kolonkontrasteinlauf. Bei Neugeborenen sollten zuvor keine Reinigungseinläufe vorgenommen werden, da durch die spontane Entlastung des Megakolon die röntgenologische Darstellung erschwert wird (181).

Endgültige Beweise für das Vorliegen einer bestimmten Erkrankung werden erst durch moderne diagnostische Verfahren erbracht: rektale Doppelsaugbiopsie nach Willital (181) und anorektale Manometrie (74, 79). Den zeitlichen Ablauf der verschiedenen Verfahren zeigt Tabelle 6.

Bei Patienten mit Megakolon, die bei uns vor Einführung der beiden letzten Methoden behandelt wurden und bei denen keine intramuralen Ganglienzellveränderungen gefunden werden konnten, wurde die Diagnose idiopathisches Megakolon gestellt. Bei der Auswertung der Krankengeschichten war es schwierig, diese Patienten anhand der vorliegenden Befunde einer bestimmten Gruppe der Einteilung von Holschneider (Tabelle 2, Seite 24/25) zuzuordnen. Bei 6 Patienten mußte die früher gestellte Diagnose idiopathisches Megakolon beibehalten werden (Fall Nr. 1, 13, 23, 26, 30, 33). Die Verteilung der 106 von 1956 bis 1976 behandelten Patienten gibt Tabelle 7 wieder.

Ablauf der Diagnosestellung bei Patienten mit chro-
nischer Obstipation

1. Erhebung der Anamnese
2. Klinische Untersuchung und rektal-digitaler Tastbefund
3. Röntgenleeraufnahme des Abdomens und retrograde Kolonkontrastdarstellung
4. Histologische und histochemische Untersuchung von rektalen Schleimhautdoppelsaugbiopsien
5. Anorektale Druckmessungen

Tab. 6: Richtiger Ablauf der einzelnen Methoden zur Diagnosestellung bei Patienten mit chronischer Obstipation (181)

Überblick über die Verteilung der Diagnosen bei unseren
Patienten

Diagnose	Fall-Nummer	Anzahl	n=106
I.1. Sekundä- res Megakolon	10,14,20,25,46,50	6	5,66%
I.2. Sigma elongatum	2,5,6,8,21,24,27,28, 31,32,35,36,37,39,42, 47,53,57,58,60,61,62, 63,64,65,66,67,68,69, 70,71,73,74,75,76,77, 78,80,82,83,84,85,86, 87,88,89,90,91,93,94, 95,97,98,99,100,102, 104,105	58	54,72%
II.1. Ganglien- zell dysgenesien (Morbus Hirsch- sprung)	3,4,7,9,11,15,16,17 18,22,29,38,40,41,43, 45,51,54,55,56,59,72, 79,81,92,96,103,106	28	26,41%
III.1. Myelo- dysplasien	12,19,44	3	2,83%
IV.1. Anal- sphinkterachalasie	34,48,49,52,101	5	4,72%
Idiopathisches Megakolon	1,13,23,26,30,33	6	5,66%

Tab. 7: Zusammenstellung unserer Patienten nach Diagnosen
nach der Einteilung von Holschneider (74)
(Tabelle 2, Seite 24/25).

Die prozentuale Verteilung in Tabelle 7 zeigt, daß man bei jedem 2. Patienten mit chronischer Obstipation ein Sigma elongatum und in etwa 1/4 der Fälle eine Hirschsprungsche Erkrankung erwarten darf. Die restlichen verteilen sich auf die seltenen Formen wie sekundäres (oder symptomatisches) Megakolon mit 5,66 %, die isolierte Analsphinkterachalasie mit 4,72 % und Myelodysplasien mit 2,83 %.

Das bedeutet, daß sich die Differentialdiagnose der chronischen Obstipation hauptsächlich auf das Sigma elongatum und die Varianten der Hirschsprungschen Erkrankung erstreckt. Durch routinemäßige Anwendung der Doppelsaugbiopsie nach Willital mit histologischer und histochemischer Untersuchung des Biopsiematerials und anorektaler Druckmessungen stellte diese Differentialdiagnose in den letzten Jahren keine Schwierigkeiten mehr dar.

1963 fand Morger eine andere Verteilung: funktionelles Megakolon 61,5 %, Morbus Hirschsprung 11,5 % und symptomatisches Megakolon 27 % (117).

Sechs Mal konnten wir ein sekundäres (oder symptomatisches) Megakolon beobachten. Die Ursachen waren eine Anorektale Stenose Typ 7 (Fall Nr. 10), eine sehr seltene Analmembranstenose (Fall Nr. 14), eine

Analatresie mit rektovestibulärer Fistel Typ 20 (Fall Nr. 20), eine Analatresie mit rektourethraler Fistel Typ 9 (Fall Nr. 25), eine Analstenose Typ 12 (Fall Nr. 46) und eine Analstenose Typ 1 (Fall Nr. 50). Obwohl in dem untersuchten Zeitraum wesentlich mehr Patienten mit anorektalen Anomalien behandelt wurden, war ein dadurch bedingtes sekundäres Megakolon vergleichsweise doch selten.

Dreimal konnten Myelodysplasien als Ursache der chronischen Obstipation verantwortlich gemacht werden (Fall Nr. 12, 19, 44). Jedes Mal lag eine Spina bifida occulta an L5 und S1 vor. Interessanterweise war bei allen Dreien der gesamte Enddarm megasiert und es bestand eine Stuhlinkontinenz. Ursache der Megakolonbildung bei diesen Erkrankungen ist eine mangelhafte Wahrnehmung des Defäkationsreizes durch Läsionen spinaler Nervenfasern. Dazu kommt noch eine Lähmung der quergestreiften Beckenbodenmuskulatur und unkoordinierte Reaktionen des Musculus sphincter ani internus. Durch die ungenügende Perzeption des rektalen Dehnungsreizes kommt es zu starker Stuhllansammlung im Rektum mit nachfolgender starker Eindickung und Kotsteinbildung. Manometrisch kann ein induzierbarer Defäkationsreflex nicht nachgewiesen werden (74).

Bei 5 Patienten konnten wir eine isolierte Anal-sphinkterachalasie als Ursache der chronischen Obstipation nachweisen (Fall Nr. 34, 48, 49, 52, 101). Zweimal (Fall Nr. 48 und 101) bestand nur eine chronische Obstipation ohne Sekundärpathologie, einmal (Fall Nr. 34) eine mäßige Megasierung des Colon descendens und sigmoideum und des Rectum und zweimal (Fall Nr. 49 und 52) ein extremes Megakolon, sogar mit Megasierung des terminalen Ileum. Es waren dies die beiden frühgeborenen Zwillinge, bei denen im Alter von 1 1/2 Jahren eine Sphinkteromyotomie und eine Resektion des funktionslosen Dickdarms und terminalen Ileum durchgeführt werden mußte.

Erst nach Einführung der anorektalen Druckuntersuchungen konnte die Analsphinkterachalasie vom unbefriedigenden Begriff idiopathisches (oder funktionelles) Megakolon abgegrenzt werden. Beweisend sind erhöhte Drucke im Bereich des Musculus sphincter ani internus und gestörte Sphinkter-internus-Relaxationen bei sonst unauffälligem Druckprofil.

Sechs Patienten wurden unter der früheren Diagnose idiopathisches Megakolon weitergeführt (Fall Nr. 1, 13, 23, 26, 30, 33). Katamnestisch war es nicht möglich diese anhand der vorliegenden Befunde eindeutig zu

klassifizieren. Allen gemeinsam ist die seit frühestem Säuglingsalter beginnende Obstipation, manchmal mit Episoden massiver Diarrhoen abwechselnd, Stuhlgang konnte nur mit Laxantien oder Einläufen erzielt werden und es bestand immer ein aufgetriebenes Abdomen. Beim Kolonkontrasteinlauf konnte jedesmal ein für die Hirschsprungsche Erkrankung typisches enges Segment im Rektosigmoidbereich dargestellt werden, bei Probeexzisionen aus dem Rektum oder intraoperativ entnommenen Darmbiopsien konnten jedoch immer ausreichend Ganglienzellen gefunden werden. Lediglich bei Fall Nummer 13 beschrieb der Histologe einen auf wenigen Millimetern unregelmäßig verteilten Plexus myentericus Auerbachi.

Diese Patienten wurden noch vor der Anwendung histochemisch untersuchter Saugbiopsien oder anorektaler Druckuntersuchungen definitiv chirurgisch behandelt. Es könnte sich hier eventuell um ultrakurze Aganglionosen mit hypoganglionärer Übergangszone, kurzstreckige aganglionäre Segmente oder um isolierte Analsphinkterachalasien handeln. Möglicherweise kommen auch sympathikotone oder parasympathikotone Innervationslagen in Betracht.

Ungefähr jeder 2. Patient hatte ein Sigma elongatum.

Überblick über das Sigma elongatum mit verschiedenen stark
ausgeprägter Sekundärpathologie

Sigma elongatum	Fall-Nummer	Anzahl	n = 58
Ohne Sekundär- pathologie	8,21,37,53,71,74,77, 86,87,89,91,93,94,98, 99,104,105	17	29,3 %
Mit Megasigma	2,5,6,28,31,36,60, 65,66,68,82,84,85,97	14	24,2 %
Mit Megarekto- sigmoid	24,39,47,61,80,83	6	10,4 %
Mit Megakolon	35,57,58,63,69,70, 75,76	8	13,7 %
Mit Rektalem- Inertia-Syndrom	42	1	1,7 %
Mit Überfließ- inkontinenz	27,32,62,64,67,73, 78,88,90,95,100,102	12	20,7 %
Mit Analsphink- terachalasie	63,68,75,77,83,86, 87,91,94,99,105	11	19,0 %

Tab. 8: Die Häufigkeit verschieden schwer ausgeprägter
Sekundärpathologie beim Sigma elongatum.

Es fanden sich darunter sämtliche Erscheinungsformen vom einfachen elongierten Sigma ohne Sekundärpathologie bis zum ausgeprägten Megakolon mit Megasierung des gesamten Enddarms, Überdehnung der Beckenbodenmuskulatur, einem Rektalen-Inertia-Syndrom und mit Überfließinkontinenz. Manchmal bestand nebenher noch eine mehr oder minder deutliche Analsphinkterachalasie. Einen Überblick über die Häufigkeit der verschiedenen Formen gibt Tabelle 8.

Es zeigt sich, daß in weniger als $1/3$ der Fälle unkomplizierte Krankheitsbilder vorlagen. Bei fast der Hälfte (48,3 %) bestand schon eine mehr oder minder ausgeprägte Megasierung entweder nur des Sigmas (24,2 %), des Sigmas und Rektum (10,4 %) oder des gesamten Enddarms (13,7 %). Bei $1/5$ unserer Patienten (20,7 %) bestand sogar schon eine Überfließinkontinenz mit Überdehnung der Beckenbodenmuskulatur durch die gestauten Stuhlmassen.

Bei 19 % bestand neben dem Sigma elongatum noch eine Analsphinkterachalasie, die meistens operativ mit angegangen werden mußte.

Im beobachteten Zeitraum hatten wir 28 Patienten mit Ganglienzelldysgenesien. Die Verteilung auf die ver-

schiedenen Formen zeigt Tabelle 9. Bei etwa $2/3$ der Fälle (64,3 %) bestanden aganglionäre Segmente, etwa $1/4$ davon waren von einem hypoganglionären Übergangssegment begleitet. Ungefähr $1/3$ unserer Patienten mit Ganglienzelldysgenesien litten an einer Hypoganglionose (28,6 %) oder an einer hyperplastischen neuronalen Kolondysplasie (7,1 %). Die Einteilung der Länge der aganglionären oder hypoganglionären Segmente wurde nach Nixon (128) und Willital (181) vorgenommen. Willital fand 1972 in London in 20 % kurze, 62 % normal lange, 14 % lange und in 4 % ultralange aganglionäre Segmente (181). Einen Überblick über die verschiedenen aganglionären oder hypoganglionären Segmente bei unseren Patienten gibt Tabelle 10.

Lee und Deweese (101) faßten 1965 die bis dahin veröffentlichte Literatur über die Häufigkeit der verschieden langen aganglionären Segmente zusammen. Ultrakurze, kurze und normal lange waren mit 77 %, lange mit 19,3 % und ultralange Segmente mit 3,7 % vertreten.

Die Ganglienzelldysgenesien

	Fall-Nummer	Anzahl	n = 28
Aganglionose	18,22,45,51,55,56,59 72,81,92,96,103,106	13	46,4 %
A. mit begleit. Hypoganglionose	15,17,41,43,54	5	17,9 %
Aganglionose gesamt		18	64,3 %
Hypoganglionose	3,4,7,11,16,38,40,79	8	28,6 %
Hyperplastische neuronale Kolon- dysplasie	9, 29	2	7,1 %

Tab. 9: Häufigkeit der verschiedenen Erscheinungsformen
der Ganglienzelldysgenesien

Die Verteilung der aganglionären oder hypoganglionären

<u>Segmente</u>				
Länge	Fall-Nummer aganglionär	hypoganglionär	Anzahl	n = 26
ultrakurz	15,43,92	-	3	11,5 %
kurz	54,106	-	2	7,7 %
normal	17,18,41,45, 51,55		11	42,3 %
lang	56,59,72,96, 103			
		3,4,7,11,16,38, 40,79	8	30,8 %
lang	22,81	-	2	7,7 %
ultralang	-	-	-	-

Tab. 10: Häufigkeit der verschiedenen Segmentlängen

Bei unseren Patienten mit Aganglionose bestand bei 1/3 ein mehr oder minder langer hypoganglionärer Übergangsbereich. Wird dieser hypoganglionäre Darmabschnitt nicht mitreseziert, dann kommt es zu einem "Rezidiv" der Hirschsprungschen Krankheit mit erneut auftretender chronischer Obstipation und Megakolonbildung. Ehrenpreis beschrieb dies als "erworbenes Megakolon als Komplikation einer Rektosigmoidektomie bei Hirschsprungscher Krankheit" (40). Die klinischen Symptome gleichen denen vor Resektion des aganglionären Segmentes. Ein Beispiel für ein solches "Rezidiv" eines Morbus Hirschsprung zeigen die Abbildungen 10 bis 13, vor und nach Operation einer Aganglionose (Fall Nr. 15, Operationsmethode nach Soave).

Kolonkontrastdarstellung bei Aganglionose



Abb. 10: Aganglionose (Fall Nr. 15), präoperativer retrograder Kolonkontrasteinlauf: Megakolon mit engem Segment und Kalibersprung

Kolonkontrasteinlauf bei Aganglionose



Abb. 11: wie Abbildung 10, im seitlichen Strahlengang

"Rezidiv" eines Morbus Hirschsprung

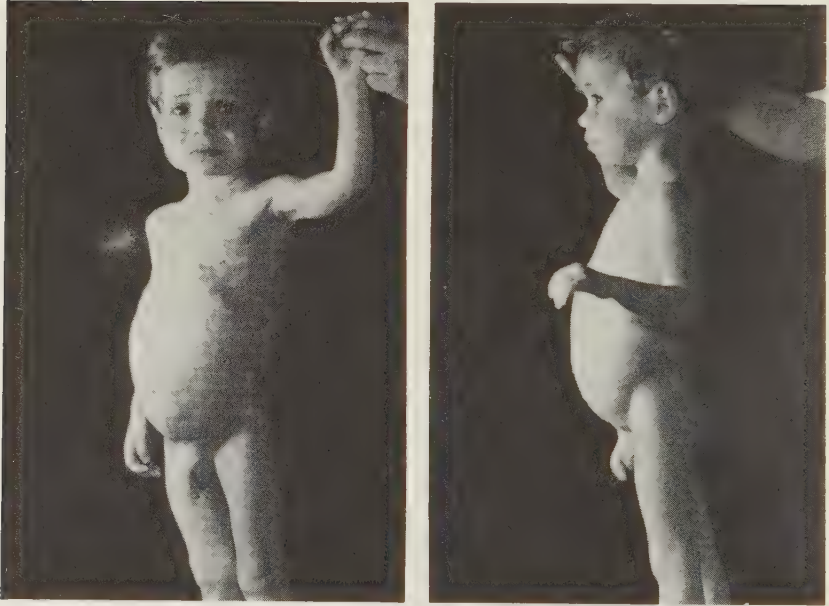


Abb. 12 a und b: Fall Nr. 15, ein Jahr nach Resektion eines aganglionären Segmentes (Abdomino-perinealer Durchzug nach Soave), erneute abdominelle Vorwölbung und chronische Obstipation

Erneutes Megakolon nach Operation einer Aganglionose



Abb. 13: Fall Nr. 15, ein Jahr nach Operation der Aganglionose, erneute Megakolonbildung mit typischem engen Segment infolge noch bestehender Hypoganglionose (siehe Abbildungen 10, 11 und 12)

2. Die Verteilung auf beide Geschlechter

Mit welcher Häufigkeit Knaben und Mädchen bei den verschiedenen Erkrankungen mit chronischer Obstipation vertreten waren zeigt Tabelle 11.

Überblick über die Geschlechterverteilung

	m	:	w
Sekundäres Megakolon	2	:	1
Sigma elongatum	1,9	:	1
Hirschsprungische Erkrankung	3,67	:	1
Myelodysplasien	2	:	1
Analosphinkterachalasien	1	:	4
Idiopathisches Megakolon	6	:	0

Tab. 11: Die Verteilung der verschiedenen Krankheitsbilder mit dem Leitsymptom chronische Obstipation auf beide Geschlechter

In unserem gesamten Patientengut waren mehr als doppelt so viele Knaben wie Mädchen vertreten, ebenso bei den einzelnen Krankheitsbildern, bis auf die Gruppe der Analosphinkterachalasien.

Bei unseren Patienten mit Sigma elongatum waren etwa doppelt so viele, bei denen mit Morbus Hirschsprung fast viermal so viele Jungen vertreten. Die restlichen haben wir wegen der geringen Fallzahl nicht berücksichtigt.

Unsere Zahlenangaben bei der Hirschsprungschen Krankheit decken sich in etwa mit der Literatur (Tabelle 12).

Geschlechtsverteilung des Morbus Hirschsprung in der

Literatur

Verfasser	Jahr	m	:	w
Bodian et al.	1949	12	:	1 (36:3)
Hüther	1954	6	:	1 (18:3)
Bodian / Carter	1963	3,6	:	1
Fraser / Wilkinson	1967	4,4	:	1 (44:10)
Krukenberg	1968	3,1	:	1
Memarbaschi	1968	9	:	1
Leenders et al.	1970	3,5	:	1 (63:18)

Tab. 12: Geschlechtsverteilung der Hirschsprungschen Erkrankung in der Literatur.

Bei den übrigen Erkrankungen wird im allgemeinen eine ausgeglichene Geschlechterverteilung angenommen. Bei uns fanden sich jedoch beim Sigma elongatum fast doppelt so viele Knaben als Mädchen. Bodian kam 1949 beim idiopathischen Megakolon zu einem ähnlichen Ergebnis: 72,5 % der erkrankten Kinder waren männlich (16).

3. Die Häufigkeit assoziierter Fehlbildungen und Begleiterkrankungen

Die meisten assoziierten Fehlbildungen und Begleiterkrankungen bestanden im Urogenitalbereich bei 14,2 % aller Patienten. Danach folgten die Hernien mit 8,5 %, Skelettmißbildungen mit 4,7 % und cerebrale Erkrankungen mit 3,8 % (siehe Tabelle 13).

Etwa 1/5 unserer Patienten mit Hirschsprungscher Erkrankung hatte gleichzeitig eine Erkrankung des Urogenitalsystems, in der Häufigkeit folgten mit 10,7 % jeweils Skelettmißbildungen und cerebrale Erkrankungen.

Bei unseren Patienten mit Sigma elongatum hatten 12 % Hernien (6 Leistenhernien und eine epigastrische Hernie), und 8,6 % Anomalien des Urogenitalsystems.

Überblick über die Häufigkeit assoziierter Fehlbil-
dungen und Begleiterkrankungen

	Sigma el. n = 58	Hi.Kr. n = 28	Übrige n = 20	Gesamt n = 106
Urogenitalber.	5 (8,6 %)	5 (18 %)	5	14,2 %
Hernien	7 (12 %)	1 (3,6 %)	1	8,5 %
Skelett	-	3 (10,7%)	2	4,7 %
Cerebrum	1 (1,7 %)	3 (10,7%)	-	3,8 %

Tab. 13: Die Verteilung der assoziierten Fehlbil-
dungen und Begleiterkrankungen

4. Die präoperative Symptomatik

Die Häufigkeit der klinischen Symptome zum Zeitpunkt der Einlieferung in die Chirurgische Universitätsklinik in Erlangen zeigt Tabelle 14.

8,6 % unserer Patienten mit Sigma elongatum kamen in einem reduzierten Allgemein- und Ernährungszustand in unsere Klinik, es bestand keine Korrelation zur Schwere der Sekundärpathologie. Bei allen Patienten begann die klinische Symptomatik nach dem Neugeborenenalter mit einer chronischen Obstipation (100 %). Davon hatten 1/4 (24,2 %) eine abdominelle Vorwölbung, die für die Hirschsprungsche Erkrankung charakteristisch ist. Nur 2 Patienten (3,4 %) hatten intermittierende Diarrhoen und 3 Patienten (5,2 %) einen präoperativen subileusartigen Zustand oder einen kompletten Ileus.

Bei unseren Patienten mit Morbus Hirschsprung kam jeder dritte (35,7 %) mit reduziertem Allgemein- und Ernährungszustand zur klinischen Aufnahme. 4 Patienten (14,3 %) litten postpartal an galligem Erbrechen und 6 (21,4 %) wiesen einen verzögerten oder fehlenden Mekoniumabgang auf. Bei diesem Symptom muß differentialdiagnostisch immer an eine Hirschsprungsche

Erkrankung gedacht werden. In unserem Krankengut trat dieses Symptom nur bei einem Patienten mit idiopathischem Megakolon (Fall Nr. 13) und bei 2/3 der Patienten mit sekundärem Megakolon auf. Bei den zuletzt Genannten ist ein fehlender Mekoniumabgang durch die angeborenen Atresien, bzw. Stenosen verständlich.

Nur 24 Patienten mit Morbus Hirschsprung (85,7 %) hatten eine chronische Obstipation. 3 Patienten (10,7 %) hatten infolge einer Enterokolitis als führendes Symptom eine Diarrhoe, zwei Patienten (Fall Nr. 18 und Nr. 96) eine intermittierende Diarrhoe, als Hauptsymptom jedoch eine chronische Obstipation.

Leenders (102 hatte beim Morbus Hirschsprung 24,6 % Patienten mit Enterokolitis, davon starben 55 %. Das entspricht einer Letalität von 13,5 % an Enterokolitis (11 von 81 Patienten). Nissan (125) kam auf 8 % Enterokolitiden, bei den übrigen Erscheinungsformen des Megakolon beobachtete er keine. Fraser (50) hatte eine Letalität von 9,25 % beim Morbus Hirschsprung. Bei unseren Patienten waren 5 an Enterokolitis erkrankt (17,9 %), davon verstarb einer (Fall Nr. 55) (20 %).

Klinische Symptomatik

	Sigma elongatum	Morbus Hirschsprung	Übrige
Reduzierter Allgemeinzustand	5,42,67,68, 99, (8,6 %)	3,11,15,16,22, 38,55,79,96, 106 (35,7 %)	23,26,33, 52
Galliges Erbrechen	-	41,51,55,106, (14,3 %)	-
Verzögerter Mekoniumabgang	-	17,22,40,51,55, 79, (21,4 %)	10,13,14, 25,46
Chronische Obstipation	Alle (100 %)	3,4,7,9,11,15, 17,18,22,29,38, 40,41,43,44,45, 51,56,59,72,81, 92,96,103,106, (85,7 %)	1,10,12,13, 14,19,23,26, 30,33,34,44, 46,48,49,50, 52,101
Abdominelle Vorwölbung	2,5,21,24, 31,36,39,42, 47,75,83,88, 93,94 (24,2%)	3,4,9,11,15,16, 17,18,22,38,40, 41,43,45,51,54, 55,59,72,81,92, 96,103 (82,1 %)	1,10,13,14, 26,30,33, 46,49,52
Diarrhoe	85,99 (3,4%)	16,18,54,55,96, (17,9 %)	1,23,25,26,
Präoperativer (Sub) Ileus	85,93,105 (5,2 %)	4,15,17,22,41, 55,79,96,106 (32,2 %)	10,13
Vermehrter Sphinktertonus	35,47,63,68, 75,76,77,83,86, 87,91,94,95,99, 105 (25,8 %)	11,15,29,38,40, 45,59,92,96, 106, (35,7 %)	30,34,46, 48,49,50, 52,101

	Sigma elongatum	Morbus Hirschsprung	Übrige
Teilweise kontinent oder inkontinent	27,32,62,64, 67,73,78,88, 90,95,100, 102 (20,7 %)	11 (3,6 %)	12,19,20, 25,26,44

Tab. 14: Häufigkeit der verschiedenen klinischen Symptome
vor definitiver Therapie

Ein Patient (Fall Nr. 79) kam im Alter von 2 Tagen mit fehlender Mekoniumausscheidung und komplettem Ileus zur stationären Aufnahme, es bestand eine Sigmaatresie mit postatretischer Hypoganglionose.

Bei etwa $\frac{4}{5}$ der Patienten (82,1 %) bestand die für den Morbus Hirschsprung typische abdominelle Vorwölbung, sie bestand jedoch auch bei jedem 4. Patienten mit Sigma elongatum und bei jedem 2. mit einem der übrigen Krankheitsbilder. Ungefähr $\frac{1}{3}$ der Patienten mit Hirschsprung-scher Erkrankung kamen mit einem Subileus oder Ileus in unsere Klinik.

Bei der klinischen Aufnahmeuntersuchung wurde rektal-digital untersucht und dabei der Sphinktertonus geprüft. Eine Objektivierung dieser Befunde konnte erst durch die Einführung der anorektalen Manometrie erreicht werden. Jeder 4. Patient mit Sigma elongatum (25,8 %), jeder 3. mit Morbus Hirschsprung (35,7 %), 2 Patienten mit sekundärem Megakolon und einer mit idiopathischem Megakolon wiesen einen vermehrten Sphinktertonus auf. Alle 3 Patienten mit Spina bifida hatten eine mangelhafte Sphinkterfunktion und waren dadurch inkontinent. Im Gegensatz dazu hatten die 5 Patienten mit Analosphinkterachalasie einen vermehrten Sphinktertonus, nach Stelzner (168) wird dies als Superkontinenz bezeichnet. Teilweise kontinent oder inkontinent war jeder 5. Patient mit Sigma elongatum infolge Überfließinkontinenz (20,7 %), einer mit Morbus Hirschsprung (3,6 %) infolge cerebraler Insuffizienz (Fall Nr. 11) und 2 Patienten mit Analatresie und angeborener Fistelbildung (Fall Nr. 20 und 25).

5. Die Diagnostik

Die einzelnen Schritte, um bei einem Patienten mit chronischer Obstipation zur Diagnose zu kommen, zeigt Tabelle 6 (Seite 80). Die Röntgenuntersuchung in Form eines Holzknechtschen Kolonkontrasteinlaufes steht als orientierende Untersuchung am Anfang. Hier werden ein Megakolon mit oder ohne engem Segment, eine elongierte Sigmaschleife und das Ausmaß einer eventuellen Sekundärschädigung objektiviert. Die größte Schwierigkeit besteht in der Darstellung eines engen Segmentes und konischen Überganges, dem "Kalibersprung", bei der Hirschsprungschen Erkrankung. Es ist ein indirekter Nachweis einer Ganglienzelldysgenesie, wenn durch diese am Darm sekundäre Veränderungen hervorgerufen wurden. Einen Überblick über die röntgenographische Darstellung enger Segmente bei unseren Patienten gibt Tabelle 15.

Bei 1/3 der Patienten mit Morbus Hirschsprung (32,2 %) konnte kein enges Segment dargestellt werden. Nur 3 von ihnen (Fall Nr. 43, 54 und 92) hatten kurze Segmente, die sich röntgenographisch schwieriger darstellen lassen. Bei einem Patienten mit Sigma elongatum

Röntgendiagnostik

Diag. Kriterium:	Enges Segment	
	nachgewiesen	nicht nachgewiesen
Sekundäres Megakolon	-	10,14,20,25,46,50
Sigma elongatum	5 (1,7 %)	Alle außer Fall Nr. 5 (98,3 %)
Hirschsprungsche Krankheit	3,4,9,15,16,17,29,38,40,41,45,55,56,59,72,81,96,103,106 (67,8 %)	7,11,18,22,43,51,54,79,92, (32,2 %)
Spina bifida	-	12,19,44
Sphinkterach.	-	34,48,49,52,101
idiopath. Megakolon	13,26,30,33 (66,6 %)	1,23 (33,3 %)

Tab. 15: Häufigkeit des röntgenographischen Nachweises eines engen Segmentes.

(Fall Nr. 5) wurde beim Kontrasteinlauf ein Kalibersprung gefunden, ebenso bei vier unserer sechs Patienten mit idiopathischem Megakolon. Im Operationspräparat konnten jedoch keine Ganglienzellveränderungen festgestellt werden. Der Kolonkontrasteinlauf kann daher nicht zur Differentialdiagnose der chronischen Obstipation herangezogen werden.

Einzig beweisend für einen Morbus Hirschsprung ist eine histologisch und neuerdings auch histochemisch nachgewiesene Ganglienzelldysgenese aus einer Darmwandbiopsie (Willital, Meier). Früher wurden in Narkose aus dem Rektum Probeexzisionen entnommen. Dabei konnte der Histologe nur eindeutig Stellung nehmen, wenn im Biopsiepräparat Anteile der Muskularis propria vorhanden waren und dadurch der Plexus myentericus Auerbachii beurteilt werden konnte. Wegen der großen Perforationsgefahr und Blutungsgefahr wurde spärlich biopsiert und zweimal (Fall Nr. 2 und 16) waren die Biopsien daher unbrauchbar. Bei einem Patienten mit Hypoganglionose (Fall Nr. 7) wurde die Ganglienzelldysgenese im Biopsiepräparat verkannt. Wegen der Fehlerquellen, des Aufwandes und der relativ großen Belastung für die Patienten wurde diese Methode nicht routinemäßig durchgeführt.

Darmwandbiopsien

PE aus dem Rektum	Sigma elongatum	Morbus Hirschsprung	Übrige
Norm. Histologie	5,6,21,24,31	7	20,26, 30,34
nachgewiesene Gangl.z.dysge.	-	15,22(59 auswärts)	-
unbrauchbar	2	16	-
Saugbiopsie			
normale Histologie	27,32,35,37, 39,42,47,53, 57,58,60 bis 71,74 bis 78, 80,82 bis 91, 93,94,95,97 bis 100,102, 104, 105	59	44,46, 48,49, 52,101,
nachgewiesene Ggl.z.dysgenesie	-	41,43,45,51, 54,55,56,72, 81,92,96,103, 106	-

Tab. 16: Ergebnisse der histologischen Untersuchungen der
Probeexzisionen und der Saugbiopsien aus dem Rektum

Seit Mitte 1971 wird bei uns die rektale Saugbiopsie mit histologischer und histochemischer Untersuchung des Biopsiematerials angewandt. Sie hat zu eindeutigen Ergebnissen geführt. Der Kinderchirurg hat damit eine Möglichkeit in der Hand, um auf unkomplizierte Weise und ohne nennenswerte Belastung des Patienten eine Ganglienzelldysgenese zu diagnostizieren oder auszuschließen.

Eine weitere Möglichkeit zur Differentialdiagnose der chronischen Obstipation ist die anorektale Manometrie, die eine weitere Differenzierung der übrigen Megakolonformen und die objektive Verifizierung von Stuhlentleerungsstörungen und Analsphinkterachaliasien erlaubt. Bei einem unserer Patienten (Fall Nr. 59) wurde in einer auswärtigen Klinik früher eine Probeexzision aus dem Rektum entnommen, dabei wurde eine Aganglionose diagnostiziert. Er wurde dann nach der Operationsmethode nach Duhamel operiert. Wegen erneutem Auftreten einer chronischen Obstipation mit Megakolonbildung wurde bei uns wegen des Verdachts auf eine noch bestehende Hypoganglionose eine rektale Saugbiopsie veranlaßt, die Untersuchung ergab eine normale Histologie. Erst die anorektale Manometrie deckte eine noch bestehende Analsphinkterachaliasie auf.

6. Die Therapie

Während der Jahre von 1956 bis 1976 wurden 106 Patienten mit chronischer Obstipation behandelt, konservativ wurde bei 26 verfahren (24,5 %). Davon hatten 19 ein Sigma elongatum, zwei eine Hirschsprungsche Erkrankung und 5 eine der übrigen Krankheiten. Durch Reinigungseinläufe wurde zunächst eine Darm-entlastung und Rückbildung des Megakolon erreicht. Gleichzeitig wurden oral Dihydergot zur Tonisierung der Darmwand und Agarol zur leichteren Stuhlentleerung verabreicht. Die wichtigste Maßnahme bei der konservativen Therapie ist jedoch die Beratung der Eltern und das Toilettentraining. Die Eltern müssen das Kind 3 mal täglich auf den Topf oder zur Toilette bringen und es auffordern den Darm zu entleeren. Durch die chronische Stuhlentleerungsstörung kommt es nämlich zur Ausbildung pathologischer Stuhlgangsgewohnheiten, die unbedingt beseitigt werden müssen.

Ein Patient mit Morbus Hirschsprung (Fall Nr. 55) ist präoperativ im Alter von wenigen Wochen an einer fulminant verlaufenden Enterokolitis verstorben. Der zweite Patient, bei dem konservativ verfahren wurde, hatte ein ultrakurzes aganglionäres Segment (Fall Nr. 43), bei ihm wurde zur Beseitigung der Sphinkterachalasie

in Narkose eine Sphinkterdehnung durchgeführt.

Bei 3 Patienten mit sekundärem Megakolon infolge Analstenose (Fall Nr. 10, 46 und 50) wurde der Anus bougiert, bei zweien (Nr. 46 und 50) mußte später eine Sphinkterotomie durchgeführt werden.

Bei der operativen Therapie wurden die verschiedensten Verfahren angewendet. Die besten Erfahrungen wurden mit der anterioren Sigmaresektion nach Rohbein-State gemacht, bei Patienten mit begleitender Analsphinkterachalasie wurde sofort postoperativ eine Sphinkterdehnung durchgeführt. Reichte dies zur Behebung der Achalasie nicht aus, machten wir eine submuköse posteriore Sphinkteromyotomie nach Lynn als druckmindernde Operation.

Operativ wurden 39 Patienten mit Sigma elongatum (66,4%), 26 mit Hirschsprungscher Erkrankung (92,9 %) und 15 mit einer der übrigen Erkrankungen behandelt (75 %). Einen genauen Überblick über die Häufigkeit der angewandten Verfahren zeigt Tabelle 17.

Bei einer Patientin mit Spina bifida und Sphinkterinsuffizienz (Fall Nr. 19) wurde vorübergehend mit gutem Erfolg ein Tierschring eingelegt. Bei der zuletzt

Therapeutische Verfahren

	Sigma elongatum	Morbus Hirschsprung	Übrige
Konservativ	5,6,8,21,24, 28,36,37,39, 42,47,53,58, 64,71,74,80, 85,93 (33,6 %)	55,43	1,10,14, 26,44
Operativ	n = 39	n = 26	n = 15
Schinktero- tomie	68,75-78,83, 87,91,94,99	38,51,59,92,96, 103	34,46,48, 49,50,52, 101
Swenson	-	3,11,16	-
Nixon	-	18	-
Soave	-	9,15,16,29	12,20,23, 25,30,33
Ileubein/ State	27,32,35,57, 60-62,65-70, 76,78,82,83, 86,102,105	9,17,22,40,41 51,54,56,72, 79,103	-
Ileubein/State + Appendekt.	34,88,89,90, 95,97-100,104	92,96	-
Hemikolekt.re.	-	22,79	-
Hemikolekt.li.	31,63	4,9,15	13,33
Tot.Kolekt.	-	17,45	-
Tot.Kolekt. + partielle Ileumresekt.	-	7,15,38	13,49,52

Fortsetzung: Therapeutische Verfahren

	Sigma elongatum	Morbus Hirschsprung	Übrige
Sonst. Op.	73	81, 106	19
Op. auswärts	2,73,105	59,81	-

Tab. 17: Die Häufigkeit der bei uns angewandten verschiedenen therapeutischen Methoden

diagnostizierten Aganglionose (Fall Nr. 106) wurde eine Hautbrückenkolostomie nach Nixon im rechten Oberbauch im Alter von 3 Tagen angelegt, später wurde eine Sigmaresektion durchgeführt. Beim Patienten Nr. 81 wurde bei uns eine Anus präter-Rückverlagerung vorgenommen.

Bei einem Patienten mit Sigma elongatum wurde in einer auswärtigen Klinik ein abdominoperinealer Durchzug nach Soave vorgenommen (Fall Nr. 73), bei uns wurde die postoperativ aufgetretene Anastomosenstenose durch eine Plastik erweitert.

Zu postoperativen Komplikationen kam es bei 3 Patienten mit Sigma elongatum, 17 mit Hirschsprungscher Krankheit und 6 mit einer der übrigen Formen. Bei einem Patienten mit sekundärem Megakolon (Fall Nr. 25) bildete sich postoperativ ein Rezidiv der rektourethralen Fistel, die sich später spontan wieder verschloß.

Bei 33 Patienten mit Sigma elongatum wurde eine abdominelle Operation ausgeführt, bei 2 Patienten (Fall Nr. 68 und 82) kam es zur Anastomoseninsuffizienz (6,06 %), die folgenlos ausheilte.

Komplikationen bei chirurgischer Therapie

	Sigma elongatum	Morbus Hirschsprung	Übrige
Anastomosenstenose	-	3,9,15,16,17,38, 45,54,56,79	13,23
Anast.insuffizienz	68,82	16,41,54	33
Enterokolitis	-	15,16,29,40	13,33
Postop. Ileus	-	40,54	23,33,52,
Kolonperforation	-	16	23
Peritonitis	-	54	-
Kotfistel	25	16,18	-
Abszeß	-	9,22,29	33
Harnwegsinfekt	-	7,54	30,33
Pneumonie	-	51	-
Malabsorptions- syndrom	-	15	-
Narbenhernie	-	16,54	-
Osteomyelitis	-	22	-

Tab. 18: Häufigkeit postoperativer Komplikationen bei
chirurgischer Therapie

Bei unseren Patienten mit Morbus Hirschsprung kam es am häufigsten zu postoperativen Komplikationen. Eine genaue Aufstellung zeigt Tabelle 18. Es kommt fast immer nur eine operative Therapie in Frage. Im Laufe der Jahre wurden bei uns viele Operationsmethoden angewandt, durchgesetzt hat sich die von Rehbein modifizierte anteriore Sigmaresektion nach State. Sie ist im Gegensatz zu den früher durchgeführten Verfahren nach Swenson und Soave mit weniger Komplikationen belastet und erbringt ähnlich gute Ergebnisse, obwohl hierbei ein kleiner aganglionärer Abschnitt belassen bleibt. Stellte sich dennoch postoperativ eine Sphinkterachalasie ein, wurde eine Sphinkteromyotomie nach Lynn vorgenommen.

VIII. ERGEBNISSE DER NACHUNTERSUCHUNG

1. Allgemeines

Von den von 1956 bis 1976 wegen einer chronischen Obstipation oder eines Megakolon an unserer Klinik behandelten Patienten konnte bei 100 Patienten das therapeutische Ergebnis festgestellt werden. Zwei waren verstorben (Fall Nr. 23 und 55) und 8 erschienen nicht zur Nachuntersuchung (Fall Nr. 2,4,5,6,7, 22,26 und 33), davon konnte jedoch bei 4 Patienten (Fall Nr. 2,4,7,22) der Therapie-Erfolg beurteilt werden.

2. Defäkation

26 Patienten mit *Sigma elongatum* müssen zu Hause noch zur täglichen Stuhlentleerung angehalten werden, ebenso 8 mit Hirschsprungscher Erkrankung und 4 mit einer der übrigen Formen (siehe Tabelle 19). Bei den in letzter Zeit behandelten Patienten wird ein Toiletten-training von den Eltern durchgeführt.

3 Patienten mit Hirschsprungscher Krankheit haben noch gelegentliche Djarrhöen (Fall Nr. 11,16,38).

Eine mehr oder minder starke Obstipation besteht noch bei 7 Patienten mit Sigma elongatum, 4 mit Morbus Hirschsprung und bei einem mit idiopathischem Megakolon, eine abdominelle Vorwölbung nur mehr bei 2 Patienten mit Morbus Hirschsprung (Fall Nr. 11 und 22). Die Einnahme von Laxantien war noch bei 8 Patienten mit Sigma elongatum, 3 mit Hirschsprungscher Krankheit und bei 2 mit idiopathischem Megakolon notwendig, um eine ausreichende Darmentleerung zu erzielen.

Eine Teilkontinenz bestand bei keinem Patienten mehr mit Sigma elongatum, bei 2 mit sekundärem Megakolon, je einem mit Morbus Hirschsprung, Spina bifida und idiopathischem Megakolon. Inkontinenz konnte bei keinem Patienten postoperativ beobachtet werden.

3. Rektal - digitale Untersuchung

Bei 2 Patienten mit Hirschsprungscher Krankheit war bei der rektal-digitalen Untersuchung postoperativ der Sphinktertonus noch vermehrt tastbar. Patient Nr. 40 wurde nach Rehbein/State operiert, bei Nr. 43 wurde eine kräftige Sphinkterdehnung in Narkose vorgenommen. Der Patient Nr. 30 wurde nach Soave operiert.

Nachuntersuchung

	Sigma elongatum	Morbus Hirschsprung	Übrige
Anhalten zur Defäkation	47,58,61,63,64 70,71,77,80,84 bis 91,93,94,95, 97,99,100,102, 104,105	22,38,40,43,81, 92,96,103	1,30,44, 101
Diarrhoe	-	11,16	1,25
Chronische Obstipation	39,42,47,63,70, 85,93	11,22,40,81	1
Abdom.Vorw.	-	11,22	1
Laxantien notwendig	24,39,47,63,64, 70,85,93	11,43,81,	1,30
Teilkontinent	-	11	1,10,20, 44
Sphinkt.ton. erhöht	-	40,43	30
Megarektum	24,42,47,58,60, 62,64,65,74,78, 100	11,22,43	1,44
Anastomose tastbar	31,57,68,76	15,16,29,38,40, 45,72,79	-
Narbenhernie	-	-	30
Noch weitere Therapie nötig	24,39,42,47, 63,64,66,70,85, 93	9,11,22,38,40, 43,81,106	1,30,44

Tab. 19: Ergebnis der Nachuntersuchungen

Ein Patient (Fall Nr. 11) hatte kein sensibles Proktodeum und verspürte keinen Stuhldrang. Er hatte eine Hypoganglionose und wurde nach der von Swenson angegebenen Methode operiert. Weitere Sensibilitätsstörungen konnten wir bei ihm nicht beobachten. Clausen (27) führte als Hauptkomplikation dieser Operationsmethode Enterokolitis, Nahtinsuffizienz und Sepsis an. Er beobachtete ebenfalls Anastomosenstenosen und postoperativ weiterbestehende Obstipationen, als Spätkomplikation einen Strangileus und selten Potenzstörungen.

Ein Megarektum konnte bei 11 Patienten mit Sigma elongatum, 3 mit Morbus Hirschsprung und je einem mit Soina bifida und idiopathischem Megakolon palpiert werden.

Die nach der Darmresektion angelegte End-zu-End- oder End-zu-Seit-Anastomose konnte bei 4 Patienten mit Sigma elongatum und 8 mit Hirschsprungscher Erkrankung rektal getastet werden, sie waren gut durchgängig.

4. Therapeutisches Ergebnis

Von unseren 106 Patienten mußten 10 mit *Sigma elongatum*, 8 mit Hirschsprungscher Krankheit, einer mit *Spina bifida* und 2 mit idiopathischem Megakolon auf verschiedene Weise für regelmäßigen Stuhlgang sorgen (siehe Tabelle 19). Entweder durch mehr oder weniger regelmäßige Einnahme von Laxantien, Dihydergot oder durch Einläufe. Wir teilten unsere Patienten nach den Kriterien guter, befriedigender und schlechter Therapie-Erfolg ein. Einen genauen Überblick gibt Tabelle 20.

Bei 4 Patienten (Fall Nr. 5,6,26 und 33) konnte keine Nachuntersuchung vorgenommen werden, das therapeutische Ergebnis war dadurch nicht zu erheben.

2 Patienten waren verstorben, Fall Nr. 23 postoperativ und Fall Nr. 55 präoperativ an einer Enterokolitis.

Bei 4 Patienten (Fall Nr. 1,9,11,22) war das Ergebnis unserer Bemühungen schlecht und unbefriedigend. (4 %). Patient Nr. 1 war vor 20 Jahren bougiert worden, der Erfolg war damals zufriedenstellend gewesen. Bei der jetzigen Nachuntersuchung war er nur teil-

Beurteilungsmaßstab des Therapie-Erfolges

gut:	Patient geheilt, tägliche spontane Stuhlentleerungen, kein Laxantien- verbrauch mehr, keine Obstipation
befriedigend:	regelmäßige Stuhlentleerungen, noch ge- legentlicher Laxantienverbrauch infolge Obstipation, manchmal Einläufe
schlecht:	ständiger Laxantienverbrauch, häufige Reinigungseinläufe, teilweise oder inkontinent

Tab. 20: Kriterien, nach denen das therapeutische Er-
gebnis beurteilt wurde.

weise kontinent, benötigte Laxantien, hatte oft 3 Wochen keinen Stuhlgang und danach Durchfall. Bei der Untersuchung fand sich ein überweiterter und überdehnbarer Darm. Patient Nr. 9 ist, nachdem vorübergehend ein Anus präter angelegt worden war, unserer Beobachtung entglitten. Zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung war der junge Mann kräftig entwickelt und machte eine Schreinerlehre. Daß trotz intaktem Analsphinkter die Kolostomie nicht zurückverlegt und eine definitive chirurgische Versorgung erfolgt war, kann nur auf die Indolenz seiner Eltern zurückgeführt werden. Das schlechte Ergebnis bei Patient Nr. 11 ist eindeutig auf seine Imbezillität zurückzuführen, außerdem bestand bei ihm noch eine Spina bifida. Bei Patient Nr. 22 bildete sich erneut ein Megakolon aus, er ist laufend obstipiert und hat eine abdominelle Vorwölbung. Das Kind befindet sich jetzt in Amerika und muß dort operiert werden. Wahrscheinlich besteht noch eine Analsphinkterachalasie, eventuell auch noch ein Rest eines hypoganglionären Übergangssegmentes.

Bei 17 Patienten konnte nur ein befriedigendes therapeutisches Ergebnis erzielt werden (17 %). Beim Patienten Nr. 30 mit idiopathischem Megakolon stellte sich eine mäßige chronische Obstipation postope-

rativ wieder ein und er muß gelegentlich noch Laxantien einnehmen. Patient Nr. 44 mit Spina bifida muß gelegentliche Einläufe zur Darmentleerung durchführen und ist nur teilweise kontinent.

5 Patienten mit Ganglienzelldysgenese (Fall Nr. 38, 40, 43, 81 und 106) kamen nur zu einem befriedigenden Ergebnis. Bei den Patienten Nr. 38 und 40 besteht noch eine Analsphinkterachalasie, bei Patient Nr. 38 können durch Sphinkterdehnungen explosionsartige Darmentleerungen hervorgerufen werden. Patient Nr. 43 wurde konservativ mit einer Sphinkterdehnung in Narkose behandelt und hat noch Stuhlentleerungsschwierigkeiten. Bei Patient Nr. 81 wurde wegen einer Aganglionose in einer auswärtigen Klinik das Sigma reseziert. Wegen laufender starker chronischer Obstipation wurde bei uns eine Saugbiopsie entnommen, dabei fand sich noch ein 1 cm langes aganglionäres Darmstück oberhalb der Anastomose. Beim Patienten Nr. 106 wird im Alter von mehreren Monaten das Sigma reseziert werden.

Therapeutisches Ergebnis

gut	2,3,4,7,8,10,12,13,14,15,16,17,18,19,20,21, 25,27,28,29,31,32,34,35,36,41,45,46,48,49, 50,51,52,53,54,56,57,58,59,60,61,62,65,66, 67,68,69,71,72,73,74,75,76,77,78,79,80,82, 83,84,86,87,88,89,90,91,92,94,95,96,97,98, 99,100,101,102,103,104,105
befriedigend	24,30,37,38,39,40,42,43,44,47,63,64,70,81, 85,93,106
schlecht	1,9,11,22
gestorben	23,55
unbekannt	5,6,26,33

Tab. 21: Therapeutisches Ergebnis unserer konservativen und operativen Bemühungen

Bei 10 Patienten mit *Sigma elongatum* konnte nur ein befriedigender Therapieerfolg erreicht werden. Bei 2 Patienten (Fall Nr. 24 und 85) wurde die notwendige Operation von den Eltern abgelehnt. Bei 4 Patienten (Fall Nr. 37, 39, 42 und 47) konnte durch die konservative Therapie eine solche Besserung erzielt werden, daß zunächst auf eine Operation verzichtet werden konnte. Bei Patient Nr. 63 stellte sich postoperativ durch eine Analsphinkterachalasie wieder eine chronische Obstipation ein. Mit konservativer Therapie konnte zunächst eine wesentliche Besserung erreicht werden. Sollte eine Verschlechterung eintreten, werden wir eine Sphinkteromyotomie durchführen. Beim Patienten Nr. 70 bestanden postoperativ noch geringe Stuhlentleerungsstörungen, die sich konservativ gut behandeln ließen.

Bei 79 Patienten konnten wir ein gutes therapeutisches Ergebnis erzielen (79 %). Darunter waren 6 Patienten mit sekundärem Megakolon, 46 mit *Sigma elongatum*, 19 mit Hirschsprungschers Erkrankung, 2 mit Myelodysplasie, 5 mit Analsphinkterachalasie und einer mit idiopathischem Megakolon. 3 Patienten davon erschienen nicht zur Nachuntersuchung. Patient Nr. 2 teilte uns schriftlich mit, daß er in einer auswärtigen Klinik mit gutem Erfolg operiert worden und

jetzt beschwerdefrei sei. Die beiden anderen Patienten (Fall Nr. 4 und 7) wurden im Alter von 23 bzw. 26 Jahren operiert. Das Ergebnis der letzten Nachuntersuchung war unauffällig, beide hatten regelmäßigen Stuhlgang.

IX. ZUSAMMENFASSUNG

In den Jahren von 1956 bis 1976 wurden an der Chirurgischen Universitätsklinik in Erlangen 106 Patienten mit dem Leitsymptom chronische Obstipation mit oder ohne Megakolon behandelt.

Patienten, die vor klinischer Anwendung der Saugbiopsie nach Willital (181) und der anorektalen Manometrie behandelt wurden und bei denen die Einordnung nachträglich nicht mehr gelang, wurden unter der damals gestellten Diagnose idiopathisches Megakolon weitergeführt (5,66 %).

Bei 6 Patienten wurde ein sekundäres Megakolon (5,66 %) gefunden, bei 58 ein Sigma elongatum (54,72 %), bei 28 eine Hirschsprungsche Erkrankung (26,41 %), bei 3 eine Myelodysplasie (2,83 %) und 5 hatten eine isolierte Analsphinkterachalasie (4,72 %).

29,3 % unserer Patienten mit Sigma elongatum wiesen keine sekundären Darmveränderungen auf. 24,2 % hatten ein Megasigma, 10,4 % ein Megarektosigmoid, 13,7 % ein Megakolon, einer ein rektales Inertia-Syndrom

und bei 20,7 % bestand eine vollständige Überdehnung des Enddarmes mit Überfließinkontinenz. 19,0 % hatten außerdem noch eine Analsphinkterachalasie.

Bei 18 Patienten mit Ganglienzelldysgenese ($n = 28$) konnte eine Aganglionose (64,3 %) gefunden werden. 5 davon hatten ein hypoganglionäres Übergangsegment. 28,6 % wiesen eine Hypoganglionose und 7,1 % eine hyperplastische neuronale Kolondysplasie auf. 73,8 % hatten ein normal langes aganglionäres oder hypoganglionäres, 11,5 % ein ultrakurzes und je 7,7 % ein kurzes oder langes aganglionäres Segment. Ein ultralanges Segment konnte bei uns nicht beobachtet werden.

Unter den Patienten mit sekundärem Megakolon, Sigma elongatum und Myelodysplasie befanden sich etwa doppelt so viele Knaben als Mädchen, bei Hirschsprungsch
Erkrankung fast 4 mal so viele. Alle 6 Patienten mit idiopathischem Megakolon waren Knaben. Nur bei der isolierten Analsphinkterachalasie wich die Geschlechterverteilung ab, das Verhältnis Jungen zu Mädchen betrug 1 : 4.

Am häufigsten wurden im Urogenitalbereich assoziierte

Fehlbildungen oder Begleiterkrankungen festgestellt:

14,2 %. Bei 8,5 % unserer Patienten bestanden Hernien, bei 4,7 % Skelettmißbildungen und bei 9,8 % eine cerebrale Insuffizienz.

Eine chronische Obstipation wiesen alle Patienten mit Sigma elongatum auf, eine abdominelle Vorwölbung bestand jedoch nur bei 24,2 %. Nur bei 85,7 % mit Morbus Hirschsprung bestand eine chronische Obstipation, bei den restlichen war das Leitsymptom eine Diarrhoe infolge Enterokolitis. Die typische abdominelle Vorwölbung wiesen nur 82,1 % auf.

32,2 % mit Hirschsprungscher Erkrankung kamen mit einem Ileus oder Subileus zur klinischen Aufnahme, dagegen nur 5,2 % mit Sigma elongatum.

Ein vermehrter Sphinktertonus konnte bei der rektal-digitalen Untersuchung bei 25,8 % der Patienten mit Sigma elongatum und 35,7 % mit Hirschsprungscher Erkrankung festgestellt werden. 20,7 % mit Sigma elongatum waren teilweise oder inkontinent, 3,6 % mit Morbus Hirschsprung.

Die Röntgendiagnostik ist als orientierende Untersuchung bei chronischer Obstipation unentbehrlich. Für

die Differentialdiagnose erwies sie sich jedoch als zu ungenau. Die Doppelsaugbiopsie nach Willital mit nachfolgender histologischer und histochemischer Untersuchung ergab jedoch immer eindeutige Ergebnisse. Sie ist die beste Methode, um eine differentialdiagnostische Klärung eines Megakolon zu erbringen. Über die Ergebnisse der anorektalen Druckmessungen wird in der Dissertation von Riedel/Zeiser berichtet.

33,6 % der Patienten mit *Sigma elongatum*, 7,1 % mit Hirschsprungscher Krankheit und 25 % mit einer der übrigen Formen wurden konservativ behandelt. Bei der operativen Therapie wurden anfangs die Durchzugsverfahren von Swenson und Soave angewandt, zuletzt wurden alle Patienten nach der von Rehbein modifizierten anterioren Sigmaresektion von State behandelt. Mit dieser Methode machten wir die besten Erfahrungen. Analsphinkterachalasien wurden durch die submuköse posteriore Sphinkteromyotomie nach Lynn operiert.

Bei 3 Patienten mit *Sigma elongatum*, 17 mit Hirschsprungscher Krankheit und 6 mit einer der übrigen Formen kam es postoperativ zu Komplikationen, die jedoch immer beherrscht werden konnten. Am häufigsten traten Anastomoseninsuffizienz und -stenosen und Enterokolitiden auf.

Früher behandelte Patienten wurden zu einer Nachuntersuchung einbestellt. Von den 8 Patienten, die nicht erschienen waren, konnte bei 4 das therapeutische Ergebnis festgestellt werden. 2 Patienten waren verstorben.

Bei 79 Patienten kamen wir zu einem guten und bei 17 zu einem befriedigenden therapeutischen Ergebnis. Lediglich bei 4 Patienten war das Ergebnis schlecht (Fall Nr. 1,9,11 und 22). Ein Patient verstarb präoperativ und einer nach erfolgter definitiver chirurgischer Therapie. Bei 4 Patienten blieb das Ergebnis unbekannt.

X. ZUSAMMENSTELLUNG DER KRANKENGESCHICHTEN MIT DIAGNOSEN

Erklärungen:

Geschlecht: - männlich = (m)

- weiblich = (w)

Klassifikation der aganglionären oder hypoganglionären

Segmente nach Willital (181): uk = ultrakurz

k = kurz

nl = normal lang

l = lang

ul = ultralang

Die anorektalen Anomalien wurden nach Willital (183) klassifiziert.

Krankheitsbilder, die katamnestisch anhand der Krankengeschichten nicht klassifiziert werden konnten, wurden als idiopathisches Megacolon bezeichnet.

Überblick über 106 Fälle von 1956 bis 1976

Fall-Nr.	Name (Geschlecht) Krankengesch. Nr.	Diagnosen (Begleiterkr., assoz.Fehlbild.)
1	L.B. (m) 1691/56	Idiopathisches Megakolon mit Überfließinkontinenz (Milusdrüsen-TBC)
2	S.E. (m) 3486/57	Sigma elongatum, Megastigma
3	P.D. (m) 4626/58	Hypoganglionose (nl)
4	M.J. (m) 3167/59	Hypoganglionose (nl) (Epilepsie, Deбилität)
5	H.K. (m) 4634/59	Sigma elongatum, Megastigma (Systolikum)
6	G.R. (w) 4790/59	Sigma elongatum, Megastigma
7	K.J. (w) 5098/59	Hypoganglionose (nl)
8	K.K. (m) 3867/60	Sigma elongatum (Coecum mobile)
9	L.K. (m) 73/61	Hyperplastische neuronale Kolon- dysplasie
10	M.H. (m) 6 652	Anorektale Stenose Typ 7 mit sekundärem Megakolon (Spina bifida, Megaureter, Mega- blase, Hydrocele testis, Phimose, Nabelhernie)
11	D.J. (m) 7 758	Hypoganglionose (nl) (Imbezillität, Spina bifida, vesico- renaler Reflux links mit Mega- ureter und Hydronephrose, Psoriasis)
12	M.K. (m) 17 922	Spina bifida (L5, S1) mit Mega- kolon und Stuhlinkontinenz

Fall-	Name (Geschlecht)	Diagnosen
Nr.	Krankengesch. Nr.	(Begleiterkr., assoz. Fehlbild.)
13	K.M. (m) 29 222	Idiopathisches Megakolon mit disseminierter Verteilungsstörung der Ganglienzellen (Malrotation, Zökumhochstand, Dextropositio des Jejunums)
14	R.T. (m) 38 643	Analmembranstenose, sekundäres Megakolon, Sigma elongatum (Phimose)
15	E.R. (m) 48 457	Aganglionose (uk) mit begleitender Hypoganglionose (nl), Sphinkterachalasie (Nierenbeckenausgußstein rechts mit intrarenaler Hydronephrotisierung)
16	G.A. (w) 49 258	Hypoganglionose (nl), Sphinkterachalasie (Megablase)
17	G.K. (m) 53 945	Aganglionose (nl) auswärts reseziert), noch bestehende Hypoganglionose
18	S.H. (m) 53 966	Aganglionose (nl) (Pyelektasie links)
19	L.D. (w) 54 624	Spina bifida, Megakolon, Stuhlinkontinenz, Sigma elongatum (Megablase mit Trabekulierung, Analprolaps)
20	M.E. (w) 55 414	Analatresie mit rektovestibulärer Fistel Typ 20, sekundäres Megakolon (Solitärniere rechts, Megablase, Mesenterium commune, Uterus bicornis unicolis)
21	F.H. (m) 55 518	Sigma elongatum
22	D.M. (m) 60 712	Aganglionose (l),
23	W.R. (m) 61 405	Idiopathisches Megarektosigmoid (Thymus persistens, Infektanfälligkeit)

Fall-Nr.	Name (Geschlecht) Krankengesch.Nr.	Diagnosen (Begleiterkr., assoz. Fehlbild.)
24	S.C. (w) 62 025	Sigma elongatum, Megarektosigmoid
25	D.A. (m) 66 099	Narbenstenose nach Operation einer Analatresie mit rektourethraler Fistel Typ 9, sekundäres Megakolon, Stuhlinkontinenz (Leistenhoden bds., Penisdeformität)
26	K.J. (m) 71 080	Idiopathisches Megakolon
27	T.T. (m) 80 364	Sigma elongatum, Megarektosigmoid, Überfließinkontinenz (Leistenhernie und Hydrocele re.)
28	B.K. (m) 81 507	Sigma elongatum, Megasigma (Pendelhoden)
29	S.J. (m) 82 380	Hyperplastische neuronale Kolon- dysplasie (Coecum mobile)
30	D.G. (m) 89 736	Idiopathisches Megakolon
31	K.A. (w) 91 839	Sigma elongatum, Megasigma
32	P.K. (m) 93 411	Sigma elongatum, Überfließinkonti- nenz (Leistenhernie rechts)
33	K.G. (m) 93 474	Idiopathisches Megakolon (Zökumhochstand)
34	K.K. (m) 106 203	Sphinkterachalasie, Megakolon (terminale Ureterstenose mit Megaureter und Hydronephrose)
35	A.P. (m) 106 907	Sigma elongatum, Megakolon
36	H.R. (w) 111 753	Sigma elongatum, Megasigma
37	P.O. (m) 113 599	Sigma elongatum

Fall-	Name (Geschlecht)	Diagnosen
Nr.	Krankengesch. Nr.	(Begleiterkr., assoz. Fehlbild.)
38	W.M. (m) 128 575	Hypoganglionose (nl)
39	Z.D. (m) 128 621	Sigma elongatum, Megarektosigmoid (epigastrische Hernie)
40	S.W. (m) 139 722	Hypoganglionose (nl) (geistig retardiert, Brachyphalan- gie)
41	O.S. (m) 144 346	Aganglionose (nl), begleitende Hypoganglionose (1 cm)
42	P.B. (m) 136 265	Sigma elongatum, Megakolon, Rekta- les-Inertia-Syndrom
43	H.E. (m) 150 063	Aganglionose (uk), begleitende Hypoganglionose (1,5 cm) (Leistenhoden links)
44	Z.R. (m) 154 289	Spina bifida (L5, S 1), Mega- rektosigmoid, Stuhlinkontinenz (Brachycephalie, abstehende Ohren bds.)
45	M.P. (w) 154 949	Aganglionose (nl)
46	R.B. (w) 156 701	Analstenose Typ 12, Sphinkter- achalasie (multiple Skelettmißbildungen)
47	W.M. (w) 157 557	Sigma elongatum, Megarektosigmoid
48	M.S. (w) 157 923	Sphinkterachalasie, Sphinkterhemm- reflexsyndrom
49	S.S. (w) 162 164	Sphinkterachalasie, Megakolon (Zwillingsfrühgeborenes, s. Fall Nr. 52)
50	H.H. (m) 162 896	Status nach Operation einer Anal- stenose Typ 1, sekundäres Mega- rektosigmoid, fehlender Sphinkter- hemmreflex, Sigma elongatum

Fall- Nr.	Name (Geschlecht) Krankengesch. Nr.	Diagnosen (Begleiterkr., assoz. Fehlbild.)
51	S.C. (w) 162 900	Aganglionose (nl), Sphinkter- achalasie
52	S.K. (w) 163 604	Sphinkterachalasie, Megakolon (Zwillingsfrühgeborenes, s. Fall Nr. 49)
53	B.G. (w) 164 131	Sigma elongatum (Leistenhernie links)
54	W.M. (m) 164 579	Aganglionose (k), begleitende Hypoganglionose (2 cm)
55	H.T. (m) 165 244	Aganglionose (nl)
56	G.T. (m) 167 457	Aganglionose (nl) (Pseudostrabismus)
57	E.T. (m) 168 319	Sigma elongatum, Megakolon
58	H.D. (m) 168 322	Sigma elongatum, Megakolon
59	R.B. (m) 168 693	Aganglionose (nl), Sphinkter- achalasie
60	P.S. (m) 170 599	Sigma elongatum, Megasigma (Leistenhoden rechts)
61	E.J. (m) 170 609	Sigma elongatum, Megarektosigmoid
62	W.G. (w) 170 871	Sigma elongatum, Megarektosigmoid mit Überfließinkontinenz
63	B.C. (w) 171 063	Sigma elongatum, Megakolon, Sphinkterachalasie
64	F.R. (m) 173 234	Sigma elongatum, Megarektosigmoid mit Überfließinkontinenz
65	J.D. (w) 174 733	Sigma elongatum, Megasigma
66	A.F. (m) 179 599	Sigma elongatum, Megasigma

Fall-Nr.	Name (Geschlecht) Krankengesch. Nr.	Diagnosen (Begleiterkr., assoz. Fehlbild.)
67	T.J. (m) 181 956	Sigma elongatum, Megarektosigmoid mit Überfließinkontinenz (Myopie, Leistenhoden und Leistenhernie rechts)
68	H.H. (m) 185 069	Sigma elongatum, Megasigma, Sphinkterachalasie, (faßförmiger Thorax)
69	S.C. (w) 185 796	Sigma elongatum, Megakolon (adenoide Vegetationen, Otitis media)
70	L.H. (m) 188 448	Sigma elongatum, Megakolon
71	K.S. (m) 189 218	Sigma elongatum (Volvulus mit 12 Jahren)
72	Z.D. (m) 189826	Aganglionose (nl) (Sichelfüße bds.)
73	G.K. (m) 193 215	Sigma elongatum, Megarektosigmoid mit rektalem Inertia-Syndrom, Überfließinkontinenz
74	R.D. (m) 193 842	Sigma elongatum (Grand Mal Epilepsie)
75	S.V. (m) 194 243	Sigma elongatum, Megakolon Sphinkterachalasie
76	S.K. (m) 196 681	Sigma elongatum, Megakolon
77	T.H. (m) 196 948	Sigma elongatum, Sphinkterachalasie
78	B.T. (m) 197 520	Sigma elongatum, Megarektosigmoid mit rekt. Inertia-Syndrom und Überfließinkontinenz
79	S.D. (w) 198 155	Sigma-Atresie Typ 27, Hypoganglionose des infraatretischen Darms (Sichelfüße bds.)
80	J.S. (w) 199621	Sigma elongatum, Megarektosigmoid (Pollinose, Adipositas)

Fall-Nr.	Name (Geschlecht) Krankengesch. Nr.	Diagnosen (Begleiterkr., assoz. Fehlbild.)
81	S.J. (m) 200 204	Aganglionose (1)
82	H.N. (w) 204 938	Sigma elongatum, Megastigma
83	S.C. (m) 206 846	Sigma elongatum, Megarektosigmoid Sphinkterachalasie
84	H.W. (m) 206 970	Sigma elongatum, Megastigma (Ikterus gravis neonatorum)
85	T.M. (w) 207 336	Sigma elongatum, Megastigma (Erdbeer-Allergie)
86	W.M. (m) 207 469	Sigma elongatum, Sphinkterachalasie
87	S.R. (w) 207 475	Sigma elongatum, Sphinkterachalasie
88	G.O. (m) 208 132	Sigma elongatum, Megakolon, rekt. Inertia-Syndrom, Überfließinkontinenz
89	F.S. (w) 208 304	Sigma elongatum
90	B.H. (w) 208 307	Sigma elongatum, Megakolon mit Überfließinkontinenz
91	B.C. (w) 208 311	Sigma elongatum, Sphinkterachalasie
92	B.T. (w) 208 900	Aganglionose (uk), Sphinkterachalasie Sigma elongatum, (Systolikum)
93	W.A. (w) 209 280	Sigma elongatum
94	D.A. (m) 212 789	Sigma elongatum, Sphinkterachalasie
95	S.A. (m) 213 604	Überfließinkontinenz (juveniler Kolonpolyp, Leistenhernie rechts, Phimose, Pflasterallergie)

Fall- Nr.	Name (Geschlecht) Krankengesch. Nr.	Diagnosen (Begleiterkr., assoz. Fehlbild.)
96	N.G. (m) 213 979	Aganglionose (nl) ("weiche Tracnea", pas. WPW- Syndrom)
97	L.V. (w) 215 250	Sigma elongatum, Megastigma (Ikterus gravis neonatorum)
98	E.O. (m) 215 366	Sigma elongatum (Leistenhernie rechts)
99	G.O. (m) 215 396	Sigma elongatum, Sphinkterachalasie
100	G.J. (m) 215 529	Sigma elongatum, Megastigma mit beginn. Überfließinkontinenz
101	M.M. (w) 216 183	Sphinkterachalasie
102	H.G. (m) 217 413	Sigma elongatum, Megarektosigmoid mit beginn. Überfließinkontinenz (Allergie gegen Citrusfrüchte und Erdbeeren)
103	L.W. (m) 217 988	Aganglionose (nl), Sphinkterachalasie (Leistenhernie rechts, Fieber- krampf mit 1 Jahr)
104	W.D. (m) 219 199	Sigma elongatum
105	G.U. (w) 219 828	Sigma elongatum, Sphinkterachalasie Pollinose
106	H.H. (m) 221 573	Aganglionose (k), Sphinkterachalasie

Tab. 22: Überblick über die Patienten, die von 1956 bis 1976
wegen chronischer Obstipation mit und ohne Megakolon
behandelt wurden.

XI. LITERATURVERZEICHNIS

1. Adamson, W.A.D., und Aird, I.: Megacolon - Evidence in favour of a neurogenic origin.
Brit. J. Surg. 20, 220 (1932)
2. Aldridge, R.T., and Campbell, P.E.:
Ganglion cell distribution in the normal rectum and anal canal. A basis for the diagnosis of Hirschsprung's disease by anorectal biopsy.
J. Ped. Surg. 3, 475 (1968)
3. Allen, R.P., Nordstrom, J.E.: Volvulus of the Sigmoid in Children. Amer. J. Röntgenol. 91, 690 (1964)
4. Ask-Upmark, E.: Abdominal swelling.
Brit. Med. J. 3, 373 (1971)
5. Astley, R.: Radiology of the alimentary tract in infancy.
London Edward Arnold Ltd. 1956
zit. n. Kaufmann 1965 (s. Nr. 88)
6. Atwell, J.D.: The early diagnosis and surgical treatment of Hirschsprung's disease in infancy.
Proc. roy. Soc. Med. 61, 339 (1968)
7. Auerbach, L.: Über einen Plexus myentericus, einen bisher unbekannten ganglionervösen Apparat der Wirbeltiere.
Breslau: E. Morgenstern (1862)
8. Auerbach, L.: Fernere Mitteilungen über den Nervenapparat des Darmes. Virchows Arch. f. path. Anat. 30, 457 (1864)

9. Baumgarten, H.G., Holstein, A.F., Stelzner, F.:
Nervous elements in the human colon of Hirschsprung's disease.
Virchows Arch. Abt. A Path. Anat. 358, 113 (1973)
10. Bennek, J., Hofmann, M.: Der Ammoniakspiegel im venösen Blut beim Megacolon. Z. Kinderchir. 6, 199 (1968)
11. Benson, C.D., Lloyd, J.R., Krabbenhaft, K.L.:
The surgical and metabolic aspects of massive small bowel resection in the newborn.
J. Ped. Surg. 2, 227 (1967)
12. Bentley, J.F.R.: Some new observations on megacolon in infancy and childhood with special reference to the management of megasigmoid and megarectum.
Dis. Col. a. Rect. 7, 462 (1964)
13. Berdon, W.E., Koontz, P., Baker, D.H.:
The diagnosis of colonic and terminal ileal aganglionosis. Amer. J. Röntgenol. 91, 680 (1964)
14. Berdon, B.E., Baker, D.H.: The röntgenographic diagnosis of Hirschsprung's disease in infancy.
Amer. J. Röntgenol. 93, 432 (1965)
15. Berger, H.: Die Obstipation des Kindes.
Mschr. Kinderheilk. 114, 569 (1966)
16. Bodian, M., Stephens, F.D., Ward, B.C.H.:
Hirschsprung's disease and idiopathic megacolon.
Lancet 1, 6 (1949)
17. Bodian, M., Carter, C.O., Ward, B.C.H.:
Hirschsprung's disease. Lancet 10, 302 (1951)

18. Bodian, M., Carter, C.O.: A family study of Hirschsprung's disease. Amer. Hum. Genet. 26, 261 (1963)
19. Böttger, G., Münier, H.: Kontinenzerhaltendes Operationsverfahren zur Behandlung der Hirschsprungschen Krankheit. Z. Kinderchir. 3, 91 (1966)
20. Brennan, L.P., Weitzman, J.J., Swenson, O.: Pitfalls in the management of Hirschsprung's disease. J. Ped. Surg. 2, 1 (1967)
21. Brentano, A.: Verh. dt. Ges. Chir. 33, 265 (1904)
zit. n. Rehbein 1955 (s. Nr. 143)
22. Buch, K.G. v., Schuhmacher, W.: Die Sigma-Torsion im Kindesalter. Z. Kinderchir. 15, 168 (1974)
23. Byström, J., Dencker, H., Hallgren, T., Jaderling, J.: Idiopathic perforation of the colon in infancy. Acta chir. scand. 134, 314 (1968)
24. Callaghan, R.P., Nixon, H.H.: Megarectum: physiological observations. Arch. Dis. Childh. 59, 153 (1964)
25. Campbell, P.E., Noblett, H.R.: Experience with rectal suction biopsy in the diagnosis of Hirschsprung's disease. J. Ped. Surg. 4, 410 (1969)
26. Clathworthy, H.W. jr., Howard, W.H., Lloyd, J.R.: The meconium - plug - syndrom. Surgery 39, 131 (1956)
27. Clausen, E.G., Davies, O.G. jr.: Early and late complications of the Swenson pull-through operation for Hirschsprung's disease. Amer. J. Surg. 106, 372 (1963)

28. Coran, A.G., Bjordal, R., Fek, S., Knutrud, O.:
The surgical management of total colonic and
partial small intestinal aganglionosis.
J. Ped. Surg. 4, 531 (1969)
29. Dalla - Valle, A.: Recherche istologiche su di un
caso di megacolon congenito.
Pediatria (Barcelona) 28, 740 (1920)
30. Dalla - Valle, A.: Contributo alla conoscenza della
forma familiare del megacolon congenito.
Pediatria (Barcelona) 32, 569 (1924)
31. Danis, R.K., Tippet, J.C., Brodeur, A.F.:
Rectal mucosa stripping with abdominoperineal pull-
through procedure: an anatomic and physiologic
study. J. Ped. Surg. 4, 24 (1969)
32. Dennhardt, D., Hausmanns, J.: Ein Beitrag zur totalen
Aganglionose des Colon. Z. Kinderchir. 12, 351 (1973)
33. Dobbins, W.O., Bill, A.H.: Diagnosis of Hirschsprung's
disease excluded by rectal suction biopsy.
New Engl. J. Med. 272, 990 (1965)
34. Duhamel, B.: Technique chirurgicale infantile.
Paris, Masson et Cie, 1957 (Presse med 64, 2249 (1956))
35. Duhamel, B.: A new operation for the treatment of Hirsch-
sprung's disease. Arch. Dis. Childh. 35, 38 (1960)
36. Duhamel, B.: Ein neues operatives Verfahren in der
Behandlung der Hirschsprungschen Krankheit: Ausschalt-
tung des Rectums mit rectorectaler und transanaler
Herabziehung des Colons. Langenbecks Arch. klin.
Chir. 296, 394 (1960)

37. Duhamel, B.: Histological investigations into "idiopathic megacolon". In: Seminar on Pseudo-Hirschsprung's Disease and related disorders.
Arch. Dis. Childh. 41, 150 (1966)
38. Ehrenpreis, Th.: Megacolon in the newborn: a clinical and roentgenological study with special regard to the pathogenesis. Acta Chir. Scand. 94, 1 (1946)
39. Ehrenpreis, Th.: Pseudo-Hirschsprung's disease.
Arch. Dis. Childh. 40, 177 (1965)
40. Ehrenpreis, Th.: Acquired megacolon as a complication of rectosigmoidectomy for Hirschsprung's disease.
Arch. Dis. Childh. 40, 180 (1965)
41. Ehrenpreis, Th.: Some newer aspects on Hirschsprung's disease and allied disorders.
J. Ped. Surg. 1, 329 (1966)
42. Ehrenpreis, Th.: "Pseudo-Hirschsprung's disease" in: Seminar on Pseudo-Hirschsprung's disease and related disorders. Arch. Dis. Childh. 41, 143 (1966)
43. Ehrenpreis, Th.: Megacolon and megarectum in older children and young adults.
Proc. Roy. Soc. Med. 60, 799 (1967)
44. Ehrenpreis, Th.: Mortality in Hirschsprung's disease in infancy. J. Ped. Surg. 2, 569 (1967)
45. Ehrenpreis, Th., Norberg, K.A., Wirsén, C.: Sympathetic innervation of the colon in Hirschsprung's disease: a histochemical study.
J. Ped. Surg. 3, 43 (1968)

46. Eisner, M.: Funktionelle Untersuchungen an Rektum und Anus. Schweiz. med. Wschr. 101, 1549 (1971)
47. Feer, E.: Lehrbuch der Kinderheilkunde. 22. Auflage, Gustav Fischer Verlag, Stuttgart 1971
48. Fenwick, W.S.: Brit. Med. J. 2, 264 (1900)
zit. n. Hecker 1963
49. Fisher, H.J., DeLuca, F.G., Swenson, O.:
Rectal biopsy in Hirschsprung's disease.
Z. Kinderchir. 2, 67 (1965)
50. Fraser, G.C., Berry, C.: Mortality in neonatal Hirschsprung's disease: with particular reference to enterocolitis. J. Ped. Surg. 2, 205 (1967)
51. Fraser, G.C., Wilkinson, A.H.: Neonatal Hirschsprung's disease. Brit. Med. J. 3, 7 (1967)
52. Frech, R.S.: Aganglionosis involving the entire colon and a variable length of small bowel.
Radiology 90, 249 (1968)
53. Fretheim, B., Knutrud, O.: Megacolon congenitum Hirschsprung. Z. Kinderchir. 4, 333 (1967)
54. Gannon, B.J., Noblett, H.R., Burnstock, G.:
Adrenergic innervation of bowel in Hirschsprung's disease. Brit. Med. J. 9, 338 (1969)
55. Garrett, J.R., Howard, E.R., Nixon, H.H.:
Autonomic nerves in rectum and colon in Hirschsprung's disease. A cholinesterase and catecholamine histochemical study.
Arch. Dis. Childh. 44, 406 (1969)

56. Gennaro, A.R., Bacon, H.F.: The merit of selectivity in the surgical management of congenital megacolon (Hirschsprung's disease).
Dis. Col. a. Rect. 11, 91 (1968)
57. Gerald, B.: Aganglionosis of the colon and terminal ileum. Amer. J. Roentgenol. 95, 230 (1965)
58. Gillis, D.A., Grantmyre, E.B.: The meconium-plug syndrome and Hirschsprung's disease. Canad. Med. Ass. J. 92, 225 (1965)
59. Goerttler, K.: Der konstruktive Bau der menschlichen Darmwand. Gegenbaurs morph. Jb. (Abt. 1) 69, 329 (1932)
60. Goerttler, K.: Der Bau der Muscularis mucosae des menschlichen Darmes.
Gegenbaurs morph. Jb. 90, 33 (1951)
61. Greinacher, I.: Röntgenologische Besonderheiten beim aufgetriebenen Abdomen des Neugeborenen und Säuglings. Z. Kinderchir. 11, 11 (1971)
62. Grob, M., Genton, N., Vontobel, V.: Erfahrungen in der operativen Behandlung des Megacolon congenitum und Vorschlag einer neuen Operationstechnik.
Zbl. Chir. 84, 1781 (1959)
63. Haberkorn, S., Chrispin, A., Nixon, H.H.: Assessment of fecal incontinence by manometric and radiological techniques. J. Ped. Surg. 9, 43 (1974)
64. Hamperl, H.:
Lehrbuch der allgemeinen Pathologie und der pathologischen Anatomie. 28. Aufl., Springer Verlag, Berlin (1968).
65. Harbour, M.J., Altmann, D.H., Gilbert, M.: Congenital atresia of the colon. Radiology 84, 19 (1965).

66. Hartmann, G., Göring, G.: Probleme bei der Behandlung des verschlepten oder nicht radikal operierten Megacolon congenitum. Chirurg 40, 517 (1969)
67. Hecker, W.Ch.: Formen des Megacolon, Diagnostik und Therapie. Med. Welt 33, 1621 (1963)
68. Hecker, W.Ch., Holschneider, A., Fendel, H., Schauer, A., Meister, P., Beige, H.: Die chronische Obstipation beim Kind infolge Analsphinkterachalasie. Dtsch. med. Wschr. 98, 2334 (1973)
69. Herzog, B.:
Die Hirschsprungsche Krankheit mit total aganglionärem Colon (Megacolon congenitum ohne Megacolon).
Helv. Chir. Acta 5, 446 (1967)
70. Hiramoto, Y., Kieseewetter, W.B.:
The response of colonic muscle to drugs: An in vitro study of Hirschsprung's disease.
J. Ped. Surg. 9, 13 (1974)
71. Hirschsprung, H.: Stuhlträgheit Neugeborener infolge von Dilatation und Hypertrophie des Colons.
Jb. Kinderheilk. 27, 1 (1887)
72. Hofmann, S., Rehbein, F.:
Hirschsprung'sche Krankheit im Neugeborenenalter.
Z. Kinderchir. 3, 182 (1966)
73. Hofmann, S., Orestano, F.:
Histology of the myenteric plexus in relation to rectal biopsy in congenital megacolon.
J. Ped. Surg. 2, 575 (1967)

74. Holschneider, A.M.:
Differentialdiagnose der chronischen Obstipation.
Klin. Pädiat. 186, 208 (1974)
75. Holschneider, A.M.:
Moderne Funktionsdiagnostik anorektaler Erkrankungen
im Kindesalter.
Münch. med. Wschr. 116, 1129 (1974)
76. Holschneider, A.M., Fendel, H.:
Vergleichende röntgenologische und elektromano-
metrische Untersuchungen der chronischen Obstipation.
Z. Kinderchir. 15, 76 (1974)
77. Holschneider, A.M., Hecker, W.Ch., Fendel, H.:
Die chronische Obstipation im Kindesalter unter
besonderer Berücksichtigung der Analsphinkterachalasie.
Pädiat. prax. 13, 595 (1973/74)
78. Holschneider, A.M., Metzler, E.M.:
Elektromanometrische Untersuchungen der Kontinenz-
leistung nach rekto-analen Fehlbildungen.
Z. Kinderchir. 14, 405 (1974)
79. Holschneider, A.M., Metzler, E.M.:
Manometrische Studien zur anorektalen Kontinenz im
Kindesalter.
Bruns' Beitr. klin. Chir. 221, 14 (1974)
80. Holsdaw, D.S., Eckstein, H.B., Nixon, H.H.:
Neonium ileus. A 20-year review of 109 cases.
Amer. J. Dis. Childh. 109, 101 (1965)

81. Hukuhara, T., Nakayama, S., Sumi, T.:
The role of the intrinsic mucosal reflex in the
Fluid transport through the denervated intestinal
loop.
Jap. J. Physiol. 9, 406 (1959)
82. Hukuhara, T., Sumi, T., Kotani, S.:
The role of the ganglion cells in the small intestine,
taken in the intestinal intrinsic reflex.
Jap. J. Physiol. 11, 281 (1961)
83. Hupe, K., Schlosser, V.:
Rektoskopische Probeexzision in der Diagnostik
des Megacolon congenitum.
Dt. med. Wschr. 87, 1155 (1962)
84. Hütter, W.:
Die Hirschsprungsche Krankheit als Folge einer
Entwicklungsstörung der intramuralen Ganglien.
Beitr. path. Anat. 114, 161 (1954)
85. Ishikawa, N.:
Experimentelle und klinische Untersuchungen über
die Pathogenese und das Wesen des Megakolons
(Mitt. med. Fak. kgl. Univ. Kyushu-Fukuoka
7, 339 (1923) in Zentralblatt f. Chir. 42, 2330 (1924)
86. Joppich, J., Mothes, W., Merkatz, G.F.V.:
Colostomien im Säuglings- und Kindesalter
Langenbecks Arch. klin. Chir. 321, 171 (1968)
87. Kamijo, K., Hiatt, R.B., Koelle, G.B.:
Congenital megacolon. A comparison of the spastic
and hypertrophic segments with respect to cholin-
esterase activities and sensitivities to acetyl-
cholin, DFP and the barium ion
Gastroenterology 24, 173 (1953)

88. Kaufmann, H.J.:

Megakolonformen und das Mikrokolon
in: Handbuch der Kinderheilkunde von Opitz, H.B.
und Schmid, F., Band IV, Stoffwechsel, Ernährung,
Verdauung, Springer Verlag, Berlin 1965

89. Kleinschmidt, O.:

Arch. klin. Chir. 142, 91 (1926)
zit. n. Hecker 1963

90. Koelle, G.B.:

The histochemical identification of acetylcholin-
esterase in cholinergic, adrenergic and sensory
neurons. J. Pharmacol. exp. Ther. 114, 167 (1955)

91. Krukenberg, K.: Chronische Obstipation bei Kindern mit
und ohne Megacolonkrankheit. Katamnestische Unter-
suchung. Dissertation Tübingen (1968)

92. Ladd, W.E., Gross, R.E.:

Congenital malformations of anus and rectum.
Amer. J. Surg. 23, 167 (1934)

93. Lassmann, G.:

Hirschsprungsche Erkrankung
Pädiatr. u. Pädol. Suppl. 2, 5 (1972)

94. Lassmann, G., Wurnig, P.:

Lokale Ganglienzellhyperplasie in der Submucosa am
oralen Ende des aganglionären Segmentes bei Morbus
Hirschsprung.
Z. Kinderchir. 12, 236 (1973).

95. Lassrich, M.A.:

Die Röntgenuntersuchung bei Obstipation.
Msch. Kinderheilk. 114, 576 (1966)

96. Laurence, G.:
Physiopatologie de maladie de Hirschsprung
Rev. Prat. Paris 99, 3423 (1959).
97. Lawson, O.N., Nixon, H.H.:
Anal canal pressures in the diagnosis of
Hirschsprung's disease
J. Ped. Surg. 2, 544 (1967)
98. Learmonth, Markowitz:
Amer. J. Physiol. 89, 686 (1929)
zit. n. Morger/Berger 1963
99. Learmonth, Markowitz:
Amer. J. Physiol. 94, 501 (1930)
zit. n. Morger/Berger 1963
100. Lee, C.M., Bebb, K.C., Brown, J.R.:
Selective management of megacolon in children
Surg. Gynec. Obstet. 91, 281 (1950)
101. Lee, Y.T.N., DeWeese, M.S.:
Hirschsprung's disease
Amer. J. Surg. 110, 750 (1965)
102. Leenders, B., Sieber, W.K., Girdany, B.R.,
Kiesewetter, W.B.:
Aganglionic megacolon in infancy.
Surg. Gynec. Obstet. 131, 424 (1970)
103. Leenders, E.:
Hirschsprung's disease
Surg. Clinics North-Amer. 50, 907 (1970)
104. Lenz, F.: Zur Physiologie der Peristaltik des Dünndarms. Dt. med. Wschr. 90, 1657 (1965)

105. Linneweh, F.:
Funktionelle Passagestörungen der Verdauungswege
junger Säuglinge: Pylorusinsuffizienz und spastischer Ileus
Mtschr. Kinderheilk. 96, 263 (1949)
106. Lynn, H.B.: Rectal myectomy for aganglionic megacolon
Proc. Mayo Clin. 41, 289 (1966)
107. Mähne, P.F.:
Das Megacolon congenitum aus pathologisch-anatomischer Sicht unter Berücksichtigung des diagnostischen Wertes der Rektumbiopsie. Das deutsche Gesundheitswesen. Zeitschrift f. Medizin 22, 1280 (1967).
108. Meier-Ruge, W.:
Das Megacolon. Seine Diagnose und Pathophysiologie
Virchows Arch. Abt. A Path. Anat. 344, 67 (1968)
109. Meier-Ruge, W., Morger, R.:
Neue Gesichtspunkte zur Pathogenese und Klinik des Morbus Hirschsprung
Schweiz. med. Wschr. 98, 209 (1968)
110. Meier-Ruge, W.:
Beitrag zur Pathologie des hypoganglionären Megacolon
verh. Deutsch. Ges. Path. 53, 237 (1969)
111. Meier-Ruge, W., Morger, R., Rehbein, F.:
Das hypoganglionäre Megacolon als Begleitkrankheit bei Morbus Hirschsprung
Z. Kinderchir. 8, 254 (1970)
112. Meier-Ruge, W.:
Fortschritte in der Diagnostik des aganglionären Segments
Pädiatr. u. Pädol., Suppl. 2 (1972)

113. Meissner, G.:

Über die Nerven der Darmwand
Z. ration. Med., N.F. 8, 364 (1857)

114. McLamed, M., Kubian, E.:

Relationship of the autonomic nervous system to
"functional" obstruction of the intestinal tract:
report of four cases, one with perforation
Radiology 80, 22 (1965)

115. Memarbaschi, A.:

Das Megacolon congenitum
Dissertation Würzburg 1968

116. Morger, R., Gloor, F.:

Spontanperforation im Colon descendens bei einem
Neugeborenen mit Megacolon congenitum (Hirschsprung)
Praxis 18, 543 (1963)

117. Morger, R., Berger, H.:

Beitrag zum funktionellen Megacolon
Praxis 18, 545 (1963)

118. Morger, R., Meier-Ruge, W.:

Pseudo-Hirschsprung
Mschr. Kinderheil. 114, 579 (1966)

119. Morger, R.:

Probleme bei der Diagnostik des Megacolon con-
genitum und ihre Konsequenzen für die operative
Therapie.
Langenbecks Arch. Chir. 327, 622 (1970)

120. Morger, R., Meier-Ruge, W.:

Diagnostische Probleme beim Morbus Hirschsprung
Schweiz. Rundschau Med. (Praxis) 60, 799 (1971)

121. Morger, R.:

Zur ⁷Bedeutung der rectalen Saugbiopsie beim
aganglionären Segment

Pädiatr. u. Pädol., Suppl. 2 (1972)

122. Moser, R., Widmer, A., Meier-Ruge, W.:

Zur enzymhistochemischen Diagnostik des Morbus
Hirschsprung.

Schweiz. med. Wschr. 101, 109 (1971)

123. Möbius, G.:

Zur Pathologie des Megacolon congenitum während
der ersten Lebenswochen

Mschr. Kinderheilk. 110, 319 (1962)

124. Netto, A.C.:

Tratamento cirúrgico do megacolon pela esfincte-
rectomia dos chamdados esfínteres funcionais do
intestino grosso

Rev. chir. S. Paulo 6, 67 (1940)

125. Nissan, S., Bar-Maor, J.A.:

Changing trends in presentation and management
of Hirschsprung's disease

J. Ped. Surg. 6, 10 (1971)

126. Nixon, H.H.:

Colonic motility in megacolon

in: Discussion on Megacolon and megarectum with
emphasis on conditions other than Hirschsprung's
disease

Proc. Roy. Soc. Med. 54, 1037 (1961)

127. Nixon, H.H.:

Review article: Hirschsprung's disease

Arch. Dis. Childh. 39, 109 (1964)

128. Nixon, H.H.:
Hirschsprung's disease
Brit. J. Hosp. Med. 2, 199 (1971)
129. Nixon, H.H.:
Anorectal anomalies: with an international
proposed classification
Postgrad. Med. J. 48, 465 (1972)
130. Nixon, H.H.:
What is Pseudo-Hirschsprung's disease?
in: Seminar on Pseudo-Hirschsprung's disease and
related disorders
Arch. Dis. Childh. 41, 147 (1966)
131. Nixon, H.H.:
Problems in the diagnosis of Hirschsprung's
disease
Päd. u. Pädiol., Suppl.2 (1972)
132. Nixon, H.H.:
Megarectum in the older children and young adults
Proc. Roy. Soc. Med. 60, 801 (1967)
133. Noble, H.R.:
A rectal suction biopsy tube for use in the diagnosis
of Hirschsprung's disease
J. Ped. Surg. 4, 406 (1969)
134. Okamoto, E., Ueda, T.:
Embryogenesis of the intramural ganglia of the gut
and its relation to Hirschsprung's disease
J. Ped. Surg. 2, 437 (1967)

135. Ohamoto, E., Iwasaki, T., Kakutani, T., Ueda, T.:
Selective destruction of the myenteric plexus:
its relation to Hirschsprung's disease, achalasia
of the esophagus and hypertrophic pyloric stenosis
J. Ped. Surg. 2, 444 (1967)
136. Orestano, P.:
Zur Frage besonderer Formen des angeborenen
Megacolon
Z. Kinderchir. 5, 81 (1967)
137. Pages, R.:
Colons non fonctionnels congenitaux et pseudomaladie
de Hirschsprung.
Bull. Soc. Chir. Paris 57, 2 (1967)
138. Passarge, E.:
The genetics of Hirschsprung's disease. Evidence
for heterogeneous etiology and a study of 63 families
New Engl. J. Med. 276, 138 (1967)
139. Pellerin, D.:
La maladie de Hirschsprung chez l'enfant de moins
de 2 mois
Ann. Chir. Infant. 7, 329 (1966)
140. Pompino, H.J.:
Tierexperimentelle Untersuchungen zur Frage des
erworbenen Megacolon
Z. Kinderchir. 7, 261 (1969)
141. Pschyrembel, W.:
Klinisches Wörterbuch mit klinischen Syndromen
252. Auflage, Walter de Gruyter & Co., Berlin 1969

142. Ravitch, M.M.:
Pseudo-Hirschsprung's disease
Ann. Surg. 147, 781 (1958)
143. Rehbein, F., Wernicke, H.H.:
Erfahrungen bei der Operation der Hirschsprung-
schen Krankheit.
Beitr. klin. Chir. 191, 18 (1955)
144. Rehbein, F., Hüther, W.:
Hirschsprung'sche Erkrankung ohne "enges Segment".
Arch. Kinderheilk. 154, 126 (1956)
Kipra 27, 403 (1957)
145. Rehbein, F., Nicolai, I.:
Operation der Hirschsprung'schen Krankheit. Ergeb-
nisse der intraabdominellen Resektion bei 110
Fällen.
Dt. Med. Wschr. 88, 1595 (1963)
146. Rehbein, F.:
Sphinkterachalasie beim Morbus Hirschsprung.
Ärztliche Praxis 18, 104 (1966).
147. Rehbein, F.:
Echter Hirschsprung.
Mschr. Kinderheilk. 114, 581 (1966)
148. Rehbein, F., Morger, R., Kundert, J.G., Meier-Ruge, W.:
Surgical problems in congenital megacolon (Hirsch-
sprung's disease). A comparison of surgical technics
J. Ped. Surg. 1, 526 (1966)
149. Rezende, J.M. de:
Die Chagas-Krankheit im Magen-Darm-Trakt: Megaeoso-
phagos, Megacolon und die Denervation
Med. Mschr. 23, 344 (1966)

150. Rickham, P.P.:
Quo vadis chirurgia paediatrica
Z. Kinderchir. 13, 289 (1973)
151. Robertson, H.E., Kernohan, J.W.:
Proc. Mayo Clin. 13, 123 (1938)
zit. n. Rehbein/Wernicke 1955
152. Ruysch, F.:
Observationum anatomici-chirurgicarum centuria
Amsterdam 1691
zit. n. Leenders, E., Sieber, W.K.:
J. Ped. Surg. 5, 1 (1970)
153. Sregegger, M.:
Spezielle chirurgische Therapie
8. Auflage, Verlag Hans Huber, Bern, Stuttgart,
Wien 1972
154. Santulli, Th.:
Intussusception. Amer. J. Surg. 107, 443 (1964)
155. Schabadasch, A.:
Intramurale Nervengeflechte des Darmrohres
Z. Zellforschung u. mikr. Anat. 2, 329 (1930)
156. Scharer, L.L., Burhenne, H.J.:
Megacolon associated with administration of an
anti-cholinergic drug in a patient with ulcerative
colitis
Amer. J. dig. Dis. 9, 268 (1964)
157. Scharer, L.L., Burhenne, H.J.:
Megacolon, a nonspecific sign: clinical classi-
fication and roentgenologic differentiation
Radiol. clin. biol. 34, 236 (1965)

158. Schärli, A.F.:

Funktionelle Untersuchungen beim Morbus Hirschsprung
Pädi. u. Pädiol. Suppl. 2 (1972)

159. Schnauffer, L., Kumar, A.P.M., White, J.J.:

Differentiation and management of incontinence
and constipation problems in children
Surg. Clin. North-Amer. 50, 895 (1970)

160. Serfling, H.J., Schober, K.L., Schnitt, W.:

Spezielle Chirurgie
Joh. Ambr. Barth, Leipzig 1971

161. Smith, B.:

Pre- and postnatal development of the ganglion
cells of the rectum and its surgical implications
J. Ped. Surg. 3, 386 (1968)

162. Soave, F.:

Eine neue Methode zur chirurgischen Behandlung
des Morbus Hirschsprung
Zbl. Chir. 88, 1241 (1963)

163. Soave, F.:

Hirschsprung's disease: A new surgical technique
Arch. Dis. Childh. 39, 116 (1964)

164. Soave, F.:

Hirschsprung's disease: clinical evaluation and
details of a personal technique
Z. Kinderchir. Suppl. 66 (1966)

165. Soltero-Harrington, L.R., Garcia-Rinaldi, R.,
Able, L.W.:

Total aganglioneosis of the colon: recognition
and management
J. Ped. Surg. 4, 330 (1969)

166. State, D.:

Surgical treatment for idiopathic congenital
megacolon (Hirschsprung's disease)

Surg. Gynec. Obstet. 95, 201 (1952)

167. State, D.:

Segmental colon resection in the treatment of
congenital megacolon.

Amer. J. Surg. 105, 93 (1965)

168. Stelzner, F.:

Die rektoanale Kontinenz

Z. Kinderchir. 5, 227 (1967)

169. Swenson, O., Bill, A.H. jr.:

Resection of rectum and rectosigmoid with preser-
vation of sphincter for benign spastic lesions
producing megacolon: experimental study

Surgery 24, 212 (1948)

170. Swenson, O.:

A new surgical treatment for Hirschsprung's disease

Surgery 28, 371 (1950)

171. Thiemann, H.H.:

Die röntgenologische Differentialdiagnostik des
Megacolon

Kinderärztliche Praxis 4, 155 (1967)

172. Tiffin, M.E., Chandler, L.R., Faber, H.K.:

Localized absence of ganglion cells of myenteric
plexus in congenital megacolon

Amer. J. Dis. Childh. 59, 1071 (1940)

173. Tittel, K.:

Über eine angeborene Mißbildung des Dickdarmes
Wien. klin. Wschr. 14, 903 (1901)

174. Todd, J.P.:

Diagnosis and management of megacolon and megarectum in the adult
Dis. col. a. Rect. 11, 97 (1968)

175. Tucher, A.S., Izant, R.F.:

Problems with meconium
Amer. J. Roentgenol. 112, 135 (1971)

176. Wallis, H.:

Psychische Ursachen der Obstipation
Mschr. Kinderheilk. 114, 574 (1966)

177. Whitehouse, F.R., Kernohan, J.W.:

Myenteric plexus in congenital megacolon; study of 11 cases
Arch. Int. Med. 82, 75 (1948)

178. Willich, E.:

Das Meconiumpfropf-Syndrom
Arch. Kinderheilk. 1959, 276 (1959)

179. Willich, E.:

Hirschsprung'sche Krankheit mit langem engem Segment unter dem Bild der tiefen Ileumstenose
(Jirasek-Zuelzer-Wilson-Syndrom)
Z. Kinderchir. 3, 553 (1966)

180. Willich, E.:

Röntgendiagnostik der Hirschsprung'schen Krankheit im Neugeborenenalter und bei atypischen Fällen
Päd. u. Pädol., Suppl. 2 (1972)

181. Willital, G.H.:

Frühdiagnose des Morbus Hirschsprung in der
Neonatalperiode.

M Schr. Kinderheilk. 120, 185 (1972)

182. Willital, G.H.:

Klinischer Verlauf und Fortschritte in der Diagnostik
bei Ileuszuständen in der Neugeborenen- und
Säuglingsperiode infolge Aganglionose.

Z. Kinderchir. 11, 95 (1972)

183. Willital, G.H.:

Klassifikation der ano-rektalen Anomalien,
Operationsindikation

Z. Kinderchir. 14, 54 (1974)

184. Wolf, H.G.:

Funktioneller Darmverschluß beim Neugeborenen
("Mekoniumblockade")

N. Österr. Z. Kinderheilk. 3, 243 (1958)

185. Yntema, C.L., Hammond, W.S.:

The origin of intrinsic ganglia of trunk viscera
from neural crest in the chick embryo

J. Comp. Neurol. 101, 515 (1954)

186. Zackary, R.B.:

Meconium and faecal plugs in the newborn

Arch. Dis. Childh. 32, 22 (1957)

187. Zetkin, M., Schaldach, H.:

Wörterbuch der Medizin,

3. Auflage, VEB Verlag Volk und Gesundheit,
Berlin 1968

188. Zuelzer, W.W., Wilson, J.L.:

Functional intestinal obstruction on congenital
neurogenic basis in infancy.

Amer. J. Dis. Childh. 75, 40 (1948)

XII. LEBENSLAUF

Ich wurde am 1.6.1946 als Sohn der Eheleute Josef und Lotte Schraml, geb. Klemm in Weiden in der Oberpfalz geboren. Meine Kindheit verbrachte ich in Rottenburg an der Laaber in Niederbayern, wo ich auch von 1952 bis 1957 die Volksschule besuchte.

Von 1957 bis 1961 war ich Schüler des Kepler-Gymnasiums in Weiden, von 1961 bis 1966 des Hans-Leinberger-Gymnasiums in Landshut. Dort erhielt ich am 19. Juli 1966 das Zeugnis der Reife.

Anschließend leistete ich 12 Monate Wehrpflicht bei der Bundeswehr ab und wurde als Fahnenjunker der Reserve entlassen.

Im November 1967 nahm ich das Medizinstudium an der Universität in Erlangen auf; das Vorphysikum legte ich im Juli 1968, das Physikum im März 1970 ab.

Im August 1969 erfolgte nach mehreren Wehrübungen die Beförderung zum Leutnant der Reserve.

Nach weiteren Semestern klinischen Studiums in Erlangen absolvierte ich dort im August 1973 mein Staatsexamen.

Als Medizinalassistent war ich vom Oktober 1973 bis September 1974 am Kreis- und Stadtkrankenhaus in Marktredwitz auf den Abteilungen für Innere, Chirurgie und Urologie

tätig.

Vom Oktober bis Dezember 1974 leistete ich meine restlichen drei Monate Wehrpflicht als Truppenarzt in Weiden ab.

Danach war ich als Assistenzarzt der Anästhesieabteilung des Kreis- und Stadtkrankenhauses in Marktredwitz, der chirurgischen Abteilung des Krankenhauses St. Josef in Regensburg und der I. Medizinischen Klinik des Rheumazentrums in Bad Abbach tätig. Zwischenzeitlich erfolgten kurzfristige Tätigkeiten als Vertreter, bzw. als Praxisassistent bei niedergelassenen Praktischen Ärzten in Regensburg und in Soyen in Oberbayern.

Seit Januar 1977 bin ich als Assistenzarzt der Inneren Abteilung des Kreiskrankenhauses in Dingolfing beschäftigt.

Offsetdruck-Fotodruck

J. Hegl, 8520 Erlangen, Hauptstr. 109 (Nähe Martin-Luther-Platz) Tel. 22990